

Thesis

WÜRZBURG

1967

Aus der Klinik und Poliklinik für Haut- und Geschlechtskrankheiten
der Universität Würzburg

Direktor: Professor Dr. med. H. R ÖCKL

GEFÄSSBEFUNDE BEI KLIPPEL-TRENAUNAY-PARKES-WEBER-SYNDROM

INAUGURAL - DISSERTATION

verfaßt und der

Hohen Medizinischen Fakultät

der

Julius-Maximilians-Universität Würzburg

zur

Erlangung der medizinischen Doktorwürde

vorgelegt von

Peter PORSCH

aus Karden/Mosel

Würzburg 1967

LANE MEDICAL LIBRARY OF
STANFORD UNIVERSITY
300 PASTEUR ROAD
PALO ALTO, CALIFORNIA



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153518_0122

Aus der Klinik und Poliklinik für Haut- und Geschlechtskrankheiten
der Universität Würzburg

Direktor: Professor Dr. med. H. RÖCKL

GEFÄSSBEFUNDE BEI KLIPPEL-TRENAUNAY-PARKES-WEBER-SYNDROM

INAUGURAL - DISSERTATION

verfaßt und der

Hohen Medizinischen Fakultät

der

Julius-Maximilians-Universität Würzburg

zur

Erlangung der medizinischen Doktorwürde

vorgelegt von

Peter PORSCH

aus Karden/Mosel

Würzburg 1967

Referent: Professor Dr. med. G. BONSE

Korreferent: Professor Dr. med. H. RÖCKL

Tag der Promotion: 13. 7. 67

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der
Universität Würzburg

MEINEN ELTERN GEWIDMET

INHALTSVERZEICHNIS

	Seite
I. ALLGEMEINER TEIL	4
1. Krankheitsbild	4
Historisches, Einführung	
Gefäßnaevi	
Varicosis	
Hypertrophie	
Nebensymptome	
Kombinationen	
Arterio-venöse Anastomosen	
Pathogenese	
Therapie	
2. Stellung innerhalb der Phakomatosen	11
3. Problematik	13
II. SPEZIELLER TEIL	14
1. Kasuistik nach der Literatur	14
2. Kasuistik nach eigenen Beobachtungen	36
3. Besprechung der Ergebnisse	38
III. ZUSAMMENFASSUNG	41
SCHRIFTTUM	44

I. ALLGEMEINER TEIL

1. KRANKHEITSBILD

KLIPPEL und TRENAUNAY beschrieben 1900 als erste unter dem Namen "Naevus varicosus osteohypertrophicus" ein Krankheitsbild, das sich aus den drei Einzelsymptomen: Gefäßnaevi, Varicen und Knochen- bzw. Weichteil-Hyperplasie zusammensetzt. Später fanden Parkes- und Weber bei einem Teil dieser Kranken arterio-venöse Anastomosen. Mit diesen Hauptmerkmalen können noch andere Symptome verbunden sein, die sich teils von den Primärsymptomen ableiten lassen, zum Teil aber auch auf eine Überschneidung mit anderen Dysplasien ähnlicher Genese hinweisen und Anlaß zu verschiedenen pathogenetischen Hypothesen geben. Bis heute sind in der Weltliteratur über 200 Fälle von KLIPPEL-TRENAUNAY-PARKES-WEBER-Syndrom (K. T. P. W. -S.) veröffentlicht worden, mehr als 20 wurden kasuistisch schon im letzten Jahrhundert beschrieben, der erste wohl von FOUCHER im Jahre 1850 (29). Es wird aber allgemein anerkannt, daß KLIPPEL und TRENAUNAY das Verdienst zukommt, "die Gleichwertigkeit der drei Einzelsymptome sowie ihr gegenseitiges Verhalten zueinander erkannt und definitiv umschrieben zu haben" (73). Die beiden Autoren unterscheiden je nach dem Vorhandensein aller oder nur zweier Symptome eine "forme complète" und drei "formes frustes". Von "formes anormales" sprechen sie, wenn die verschiedenen Symptome nicht auf nur eine Körperseite bzw. eine Extremität beschränkt sind.

Es fanden sich bei 196 Krankenbetrachtungen aus der Literatur eine untere Extremität in 54,1 %, eine obere in 24,5 % und Partien einer Gesichtshälfte in 2 % befallen. Hypertrophie einer ganzen Körperseite bestand in 12,8 %, Doppelseitigkeit der Veränderungen in 4,1 % der Fälle. Diese Zahlen decken sich in etwa mit denen, die FEGELER und Mitarb. (29) bei 63 Krankenbetrachtungen angegeben haben. Von 119 Kranken, bei denen

das Geschlecht angegeben war, waren 62 % männlich und 38 % weiblich. Nach FEGELER und Mitarb. ist kein Geschlecht vorwiegend vom K. T. P. W. -S. betroffen, wogegen JAQUETI und Mitarb. (53) der Ansicht sind, man finde die Klippel-Trénaunaysche Krankheit häufiger bei Frauen, und bevorzugt lokalisiere sie sich an den oberen Extremitäten.

Die Gefäßnaevi, in der Literatur auch "plane Angiome, naevi teleangiectatici, naevi flammei, naevi vinosi, naevi vasculares, Portweinaevi, venöse Naevi, Hämangiome, Feuermäler" oder auch einfach "rote Flecke" genannt, bilden weder klinisch oder histologisch, noch erbbiologisch oder prognostisch eine einheitliche Gruppe (93). So unterschiedlich sie in ihrer Farbe sein können - von kaum wahrnehmbarer livid-bräunlicher bis zu hellroter, dunkel-violetter oder bräunlich-blauer Tönung -, ebenso vielgestaltig treten sie in ihrer Anordnung, Oberflächengestaltung und Ausdehnung auf. Sehr oft sind sie systematisiert, weshalb SIMON (100) ihnen den Namen "Nervennaevi" gab (93). Im allgemeinen sind sie angeboren und werden häufig als erstes der drei Hauptsymptome von den Eltern der Kinder bemerkt. Meist handelt es sich um Naevi flammei oder plane Angiome, nur selten sind sie verrukös oder keratotisch verändert, kavernös oder von einem Lymphangiom oder auch von einem Pigmentnaevus begleitet. Bis auf ganz wenige Ausnahmen liegen die Gefäßnaevi im gleichen Bereich wie die Hypertrophie und die Varicosis.

Die Varicositas wird beim K. -T. -S. nicht selten vermißt und entwickelt sich, wenn sie nicht schon bei der Geburt vorhanden war, gewöhnlich in den ersten Lebensjahren, manchmal auch erst in der Pubertät oder noch später. Sie kann, wie die beiden anderen Hauptmerkmale, auf eine Extremität beschränkt, aber auch halbseitig und doppelseitig in Erscheinung treten. Ihr Ausmaß geht offenbar nicht mit der Stärke und Ausdehnung der beiden anderen Symptome parallel (29). Wie bei der gewöhnlichen, allein auf Bindegewebsschwäche zurückführbaren Varicosis sieht man beim K. -T. -S. alle Folgeerscheinungen der vermindert zirkulierenden Blut-

menge wie Stauungsdermatose, Hyperkeratose und Ulcerationen.

Die Hypertrophie betrifft hauptsächlich das Knochensystem, oft sind aber auch die Weichteile hyperplastisch und Länge sowie Umfang der betroffenen Extremität vergrößert. Meist ist nur eine Extremität hypertrophiert, selbst dann, wenn das Hämangiom sich auf mehrere Glieder ausdehnt, weniger eine ganze Körperseite. Selten erstreckt sich die Hypertrophie nur auf Teile des Gesichtsskeletts ohne Beteiligung von Armen und Beinen (82), (24), (81). Die Ungleichheit der Glieder fällt, obwohl vorwiegend angeboren, doch oft erst einige Jahre nach der Geburt auf und nimmt häufig noch bis zum Ende der Pubertät zu. Die Folge dieses Größenunterschieds ist bei Befall eines Beines ein Beckenschiefstand, der wiederum eine Skoliose, meist der Lendenwirbelsäule, verursacht. Auf diese Art wird in Fällen von geringgradiger Verlängerung des Beines ein Hinken eben noch vermieden und tritt nur in schwereren Fällen auf. Nach FEGELER (29) wurden Längendifferenzen von 1 bis 19 cm beschrieben, die bei einem Patienten von LAUSECKER (62) betrug die Differenz 13 cm. Der Umfang der Extremitäten war in extremen Fällen bis zu elephantiasisähnlichem Aussehen verändert (29), (71).

Nebensymptome, Abweichungen

Es ist zu erwarten, daß die drei genannten Hauptsymptome, wenn sie in ausgeprägtem Maße auftreten, von daraus ableitbaren Störungen begleitet werden. Hinzu kommt die Tatsache, daß das K. -T. -S. in rund 10 % der Fälle mit Mißbildungen und andersartigen Krankheitsbildern kombiniert vorkommt, was nicht nur kasuistischen Wert besitzt. Zumindest kann man aus dem Faktum der relativ häufigen Kombination des K. -T. -S. mit anderen Dysgenesen Rückschlüsse auf die Pathogenese ziehen.

Im folgenden seien zunächst die Nebensymptome, aufgegliedert nach vier Gesichtspunkten, kurz aufgezählt:

1. Wachstum:

- a) Hypoplasie, Aplasie
- b) Hypertrichose
- c) Hypotrichose
- d) Knochenbildung in der Haut

2. Gefäße:

- a) Temperaturerhöhung
- b) Temperaturverminderung
- c) Ulcus varicosum
- d) Weichteilabszesse
- e) arterio-venöse Anastomosen
- f) Phlebolithen
- g) Blutdruck-Seitendifferenz
- h) Hyperkeratose
- i) trophische Nagelveränderungen
- j) Trophödem

3. Naevi:

- a) Pigmentnaevi
- b) Vitiligo
- c) lymphangiektatische Naevi
- d) verruköse Naevi

4. Vegetativ-nervöse Symptome:

- a) Hyperhidrosis
- b) Hypohidrosis
- c) Dermographismus
- d) feinschlägiger Fingertremor
- e) Sensibilitätsstörungen

Als Kombination des K. -T. -S. mit einer zweiten Mißbildung oder einer andersartigen Erkrankung fand man:

- a) Urticaria pigmentosa (43), (115).
- b) Dermo-Lymphangitis
- c) Crura vara congenita
- d) Spina bifida (84)
- e) Hexadaktylie, Syndaktylie
- f) Gynäkomastie
- g) Leistenhoden
- h) Kaposi-Sarkom (102)
- i) Dystrophia adiposo-genitalis
- j) Chronische Lymphadenose
- k) Lingua plicata
- l) Hirnatrophie
- m) Struma
- n) Neurodermitis
- o) Spitzbogengauzen
- p) Schwimmhautbildung

An dieser Stelle sei wegen ihres häufigen Vorkommens beim K. T. P. W. - Syndrom noch kurz einiges über die arterio-venösen Anastomosen gesagt. Nach RATSCHOW (91) lassen sich allgemein zwei Grundformen unterscheiden, die sog. Brückenanastomosen, gerade oder leicht gewundene kurze Gefäßstrecken, die sich bügel förmig zwischen Arterien und Venen ausspannen, und die epitheloidzelligen Anastomosen, mehr oder weniger gewendelte Gefäße mit epitheloidzelliger Umwandlung der Media. V. SCHUMACHER (91) spricht den ersteren nur eine mechanische, den anderen eine mechanische und chemische Wirkung zu. Auf das Vorhandensein von a. -v. Fisteln bei Phakomatosen machte zuerst PARKES WEBER aufmerksam (zit. n. (14)), röntgenologisch beim K. T. P. W. -Syndrom nachgewiesen wurden sie erstmals von BONSE (9). Die Frage nach ihrer Ursache und Pathogenese sowie nach dem Zeitpunkt ihres Entstehens ist ebenso-

nig gelöst wie die nach ihrer Funktion. Wenn das durch sie hindurchfließende Shuntvolumen sehr erheblich ist, sollen a. -v. Kurzschlüsse beim K. T. P. W. -Syndrom nur beim Fehlen von weitleumigen Varizen zu einer hämodynamischen Herzinsuffizienz führen (35).

Pathogenese

Über die Entstehung des K. -T. -P. -W. -S. ist man sich unter fast allen Autoren nur insofern einig, als es sich dabei um ein kongenitales Leiden handelt. Welcher Umstand aber nun genau dafür verantwortlich sein soll und wann und wo er in seiner Wirksamkeit ansetzt, ist noch völlig unklar. Es wurden verschiedene Hypothesen entwickelt.

KLIPPEL und TRENAUNAY selbst glaubten, die Entwicklungsstörung sei auf eine massive Schädigung entzündlichen Ursprungs zurückzuführen, konnten diese These aber durch keinerlei exakte bakteriologische, serologische oder histologische Befunde untermauern. Auch Proppe denkt an eine solche Ursache (z. B. Rubeolae der Mutter während der Schwangerschaft), und BECKMANN und KOCH (5) beschrieben einen Fall, bei dem die Mutter des erkrankten Kindes während des ersten Drittels der Gravidität einen Virusinfekt durchmachte.

Ein Großteil der Autoren nimmt als ursächliches Moment für die Entstehung des K. -T. -S. eine Mutation zu einer sehr frühen Entwicklungsphase an, bedingt durch irgendeine Störung der intrauterinen Lebensbedingungen (114), (62), (85). Obwohl französische Autoren eine Beteiligung von Erbfaktoren bei diesem Krankheitsbild nicht für wahrscheinlich halten (83), rechnen de REUS und Mitarb. (92), die zwei Vettern mit der gleichen Erkrankung vorstellen, ZELGER (114) sowie BECKMANN (5) und KOCH (58) (Mutter und Großmutter des kranken Kindes hatten beide ein großes, flächenhaftes Hämangiom am Stamm) doch immerhin mit der Möglichkeit einer Vererbung der Krankheit. KOCH (58) vermutet anhand von zweimaligem Vorkommen von Verwandtenehen in der Aszendenz der Probanden und von Auftreten des K. -T. -S. in zwei aufeinanderfolgen-

den Generationen einen rezessiven bzw. dominanten Erbmodus. FEGELER (29), NIEMAND-ANDERSEN (79), VOLLMAR (110) und GEBAUER und SCHNEIDER (35) stellten Fälle vor, bei denen sich das Krankheitsbild höchstwahrscheinlich durch eine Schädigung bei der Geburt (Vorfall eines Beines) oder sogar erst im Erwachsenenalter (Kraftwagenunfall, intensive Krafteinwirkung, Laufen auf Achselkrücken) manifestierte. In diesem Zusammenhang muß an die Beobachtungen GOTTRONS erinnert werden, nach denen bestimmte Hauterbleiden gelegentlich erst durch Hinzutreten von Außenfaktoren im postfötalen Leben zur Manifestation gebracht werden (zit. n. HARTMANN, (45)).

Den Mechanismus der Pathogenese stellen sich WEILL und Mitarb. so vor, daß die primäre Schädigung vor allem bestimmte Vasomotorenzentren im Rückenmark betreffe, "wobei die sympathischen Zellen, aus welchen die Vasomotorenbahnen hervorgehen, nicht gebildet oder dann lädiert würden, was in der Peripherie abnorme Dilatation der Kapillaren oder der größeren Gefäße, d.h. mit anderen Worten plane Angiome und Venenerweiterungen, zur Folge hätte" (zit. n. MEIER (73)). Diese Auffassung entspricht auch den Vorstellungen von MIESCHER und TOBLER, De REUS (92) und sehr vieler anderer Autoren. Durch die veränderten Durchblutungsverhältnisse in umschriebenen Bezirken komme es dann zu Riesenwuchs und Varizenbildung. VOLLMAR (110) führt den Längen- und Riesenwuchs bei einem Teil der K. T. P. W. -Syndrom-Fälle auf epiphysennahe Knochenhämangiome zurück, also auf eine Folge von Hyperämie in jenem Gliedmaßenabschnitt, der für das Längenwachstum von entscheidender Bedeutung ist (zit. n. (35)). LAUSECKER (62) verweist auf eine Zusammenstellung von ASCHNER und ENGELMANN und hält den umschriebenen Riesenwuchs nicht für die Folge von Störungen der Gefäße oder Nerven der betreffenden Extremität, sondern er sei der unmittelbare Ausdruck der gestörten inneren Wachstumskraft der Zellverbände. Zahlreiche Autoren weisen als Beweis für die entscheidende Rolle des Zentral-Nervensystems auf die Entstehung des K. T. P. W. -S. auf die fast regelmäßig anzutreffende metamere Anordnung der angiomatösen Naevi hin.

Therapie

Mit den relativ geringen kausalthérapeutischen Möglichkeiten beim K. T. - P. W. -Syndrom befaßte sich vor allem SERVELLE (99). Für die operative Beseitigung eines vasographisch nachgewiesenen venösen Staus hält er das Alter von 6-10 Jahren für am meisten geeignet. Ob länger bestehende leichtere venöse Abflußstörungen im Bereich der Beine sich nach der erst kürzlich entwickelten Methode der künstlichen Venenklappenplastik nach PSATHAKIS mit Erfolg beseitigen lassen, ist wegen der Seltenheit des Krankheitsbildes noch nicht sicher erwiesen (87). Bei Längenunterschieden der Extremitäten von mehr als drei cm kommt nach Meinung von SERVELLE nur eine orthopädische Korrektur in Frage.

2. STELLUNG INNERHALB DER PHAKOMATOSEN

So selten die Klippel-Trénaunay-Parkes-Webersche Erkrankung auch ist, stellt sie doch kein für sich alleine stehendes Syndrom dar, sondern gehört nach allgemeiner Auffassung einer Gruppe von Krankheitsbildern an, über deren Nomenklatur man sich bisher noch nicht einigen konnte. Die Bezeichnungen "Phakomatosen" (van der HOEVE, zit.n. (104)), "ektomesodermale Hamartome" (GRAUL (39)), "Geno-Neuro-Dermatosen" (93) oder "Dysplasien mit blastomatösem Einschlag" (39) umfassen alle die angeborenen Leiden, die Folge von Entwicklungsstörungen des äußeren und mittleren Keimblattes sind. MUSGER (77) versteht unter Phakomatosen Mißbildungskrankheiten, die auf dem Boden von Dysplasien bzw. frühembryonalen Migrations- und Differenzierungsstörungen entstehen und auch nach Abschluß der Wachstums- und Differenzierungsvorgänge prozeßhaft fortschreiten. Er unterscheidet bei den Phakomatosen:

1. die Bourneville-Pringlesche Phakomatose (B. -P. -Krankheit)
2. die v. Recklinghausensche Phakomatose (Neurofibromatosis R.)
3. die Peutz-Klostermannsche Phakomatose (Pigmentflecken-Polypose)

4. die Melano-Phakomatosen
 - a) Melanophakomatose vom Typ der sog. Mélanoblastose neurocutané TOURAINE
 - b) Melanophakomatose vom Typus der oculodermalmelanocytosis FITZPATRICK
5. die epitheliomatösen Phakomatosen
 - a) Hermans-Herzbergsche Phakomatose
 - b) Brooke-Spieglersche Phakomatose
6. die angiomatösen Phakomatosen
 - a) Sturge-Weber-Krabbe-Phakomatose
 - b) v. Hippel-Lindau-Phakomatose
 - c) Louis-Barsche Phakomatose
 - d) Klippel-Trénaunay-Parkes-Weber-Phakomatose.

Für die hier näher interessierenden Krankheitsbilder der angiomatösen Phakomatosen hat SCHNYDER (93) ein übersichtliches Einteilungsschema entworfen, das zugleich verdeutlicht, wie leicht es zwischen diesen dem Namen nach verschiedenen Syndromen zu Überschneidungen in der Symptomatik kommen kann.

K. -T. -Syndrom (wird heute zusammengefaßt) Parkes-Weber-Syndrom
einseitige Varicosis arterio-venöse Anastomosen

Naevus teleangiectaticus

Weichteil- und Knochenhypertrophie

Angiomatose der Retina

Glaukom

Angiomatose d. cerebell. Leptomeninx

Angiomatose d. Meningen

v. Hippel-Lindau-Syndrom

Sturge-Weber-Krabbe-Syndrom

Auf diese Tatsache haben u. a. BONSE (9) und GRAUL (40) hingewiesen, und entsprechende Fälle wurden z. B. von TELLER-LINDNER (104), GRAUL (39), SCHNYDER (96) und SCHÖNENBERG (98) veröffentlicht.

Für diese Arbeit ist noch zu erwähnen, daß sich das Klippel-Trénaunay-Syndrom wegen der häufigen Überschneidungen kaum exakt vom Parkes-Weber-Syndrom abgrenzen läßt. Deshalb ist man heute dazu übergegangen beides in einem Namen zu vereinigen (K. T. P. W. -Syndrom (71)).

3. PROBLEMATIK

In der vorliegenden Arbeit soll über vasographisch erfaßte Gefäßveränderungen beim K. T. P. W. -Syndrom berichtet werden. Die verhältnismäßig neu entwickelte Methode, mit Röntgenkontrastmitteln Arterien und Venen darzustellen, wurde bei Patienten mit K. T. P. W. -Syndrom erst relativ spät angewandt. Sie läßt vor allem eine Beurteilung der tiefer liegenden Gefäße zu, insbesondere von Ausmaß und Lokalisation von arteriovenösen Anastomosen, tiefer Varizen, Stenosen und Atresien sowie der Strömungsverhältnisse. Aus den Ergebnissen kann man eventuell Folgerungen für die Therapie ziehen.

Wegen der Seltenheit einer gründlichen vasographischen Untersuchung bei einem K. T. P. W. -Syndrom wurden die einzelnen, in der Literatur gefundenen Krankenbeobachtungen möglichst ausführlich wiedergegeben. Die Befunde wurden aufgliedert nach zwei Gesichtspunkten:

1. nach der Methode der Röntgenuntersuchung
(Arteriographie, Venographie, beides)
2. nach den Wachstumsverhältnissen des befallenen Körperteils
(Atrophie, Hypertrophie).

Eine lymphangiographische Untersuchung beim K. T. P. W. -Syndrom wurde bisher noch nicht veröffentlicht.

II. SPEZIELLER TEIL

1. KASUISTIK NACH DER LITERATUR

(74) JOUVE, A. und C. BOURDE (1952)

Bericht eines klassischen Falles, bei dem durch Phlebographie und Arteriographie die Existenz einer tiefen Verbindung zwischen einer großen Arterie und Vene nachgewiesen werden konnte.

(55) JOUVE, A., E. BOURDONCLE und BOURDE (1952)

Bei einem 12-jährigen Jungen bestand seit dem 3. Lebensjahr ein Volumen- und Größenunterschied des gesamten rechten Unterschenkels und Fußes gegenüber links, der z. Zt. in der Länge 5 cm, in den durchschnittlichen Umfangsmaßen 2-3 cm ausmacht. Ferner fiel die Entwicklung von oberflächlich gelegenen Varizen am Fußrücken und inneren Unterschenkelrand auf, sowie die langsame Bildung von bräunlichen Angiomen und Pigmentflecken in diesem Bereich. 1946 war außerdem eine "Osteochondritis" der rechten Hüfte röntgenologisch festgestellt worden, die sekundär als Folge des partiellen Riesenwuchses von Tibia und Fibula (reguläre Osteomegalie ohne irgendwelche pathologische Strukturabweichungen) aufgefaßt worden war. Die genannten Autoren konnten mit Hilfe von Arterio- und Phlebogrammen (Serienaufnahmen) sowie durch vergleichende Bestimmungen des O_2 -Gehaltes des Venen- und Arterienblutes des anormalen und normalen Beines multiple arterio-venöse Fisteln nachweisen. Ihr Bestehen erklärt auch, warum nach Ligatur und Resektion eines 1 cm langen Stückes der A. tibialis post. und ant. keine nennenswerten Änderungen in der Durchblutung auftraten. Distale Cyanose, Hyperhidrosis, Hypertrichose, lokale Hypertermie, positives Nicolandoni-Brahamsches Zeichen vervollständigen das Bild.

(34) GARCIA M.L.G. (1955)

8-jähriges Mädchen mit Hypertrophie und Gefäßnaevus des linken Beins. Oberhalb des mons pubis findet sich eine querverlaufende, mächtige Varize. Die Venographie des linken Beins zeigt jedoch keine arteriovenösen Fisteln.

(31) FONTANA V.P. und J.L.R. Juanotena (1953)

2-jähriges Mädchen mit Hypertrophie des linken Oberschenkels seit Geburt, rote Flecken an der Außenseite von Fuß und Unterschenkel. Weiche Schwellung auf dem Fußrücken, die später härter wurde, krustiges Aussehen annahm und an der Oberfläche zu eitern begann. Eine Arteriographie ergab einen normalen Befund. Die tiefe Phlebographie zeigte ein Sich-nicht-Entleeren der V. poplitea. Bei dem chirurgischen Eingriff findet sich eine aplastische Vene mit Erweiterung, oberhalb derer eine Bindegewebsbrücke den Abfluß stark behindert.

(78) NAZZARO P. (1954)

16-jährige Kranke, bei der sich am Ende des 1. Lebensjahres am Rücken der 3. Zehe rechts ein Gefäßnaevus entwickelte, der jetzt den ganzen Fuß einnimmt. Hypertrophie des rechten Beines, der Weichteile wie der Knochen. Die Röntgen-, kapillarmikroskopischen und phlebographischen Untersuchungen bestätigen die Diagnose des K. T. P. W. -Syndroms.

(73) MEIER M. (1954)

21-jähriger Landwirt mit rot-violetter, planem Angiom an der linken vorderen Thoraxseite, etwas cranial davon Naevus pigmentosus und flächenhaften, naevusartigen Pigmentverschiebungen in Form von café - au-lait-brauner Hautverfärbung am linken Oberarm und an der linken Thoraxseite. Hypertrophie des linken Oberarms (2 cm länger als rechts), Vorderarm in der Länge seitengleich. Umfang des linken Oberarms ca. 1,5 cm größer als rechts, Humerusschaft röntgenologisch nicht dicker

als rechts. Auch die Weichteilpartien im linken oberen Thoraxbereich sind kräftiger als rechts. Gefäßverhältnisse am linken Oberarm: die sofort auffallenden Venenerweiterungen erstrecken sich von der linken Ellenbeuge über die Volarseite des Oberarms bis in die linke Infraclaviculargegend und betreffen vorwiegend die V.cephalica sinistra und die Verbindungen zur V.basilica, welche letztere ebenfalls wie gestaut erscheint. Infolge Schlängelung und Bildung von bis kirschkerngroßen Knoten entsteht stellenweise ein variköses Bild. Die oberflächlichen Venen sind aber nicht nur von größerem Kaliber, sondern auch zahlreicher vorhanden als rechts. Die Venen treten am stärksten vor, wenn der Patient im Stehen die Arme locker hängen läßt, sie entleeren sich weitgehend nach Elevation des Armes vor oder seitwärts um mehr als 90 Grad zur Körperachse. Kein Ödem. Palpatorisch lassen sich weder oberflächlich noch in der Tiefe Gefäßstränge oder druckschmerzhaft Stellen nachweisen. An den Arterien der oberen Extremitäten sind die Pulse beiderseits synchron, der Brachialispuls aber schon palpatorisch rechts etwas kräftiger als links. Die Blutdruckwerte sind denn auch in allen Stellungen der Arme rechts höher als links: einem aus wiederholt und in verschiedenen Armstellungen kontrollierten Messungen errechnetem Durchschnitt von 145/85 mm Hg rechts steht ein solcher von 125/80 mm Hg links gegenüber. Dem entspricht im Oscillogramm ein steilerer und höherer Kurvenverlauf rechts allerdings nur dann, wenn die Messungen am um 80 Grad zur Körperachse adduzierten Oberarm ausgeführt werden. Am Vorderarm sowie am adduzierten Oberarm sind oscillographisch keine Seitenunterschiede festzustellen. Dagegen fällt auf, daß der Radialis puls bei Elevation der Arme wider Erwarten zuerst rechts, bei 90 Grad, und erst später auch links, bei 100 Grad zur Vertikalen, verschwindet. Auch der Carotispuls ist palpatorisch links fraglich schwächer als rechts, sonst läßt sich an den Carotiden kein abnormer oder asymmetrischer Befund erheben. Der ophthalmoskopische Befund war unauffällig. Die Phlebogramme sind am liegenden Patienten ausgeführt, und zwar einerseits bei an den Thorax adduzierten, andererseits

bei rechtwinklig zur Körperachse abduzierten Armen, wobei die Einstichstelle beiderseits in die V. mediana cubiti, unmittelbar distal ihres Verzweigungspunktes, gewählt ist. Die Aufnahmen zeigen links eine Schlingelung und Erweiterung der V. cephalica und ihrer Kollateraläste, welche sich im Gegensatz zu rechts als dichtes Netz darstellen. Eine abnorme Stenosierung oder Obliteration im Bereich der größeren Venenstämme kann bis zur Einmündung in die V. subclavia nicht erkannt werden. Auch bei der Einführung eines Venenkatheters unter Durchleuchtungskontrolle in die linke V. basilica dringt man mühelos ohne jegliches Anstoßen durch die V. brachialis und die V. axillaris bis in die V. subclavia vor. Der Venendruck erweist sich in der V. mediana cubiti vor ihrer Verzweigung rechts um 14,5 cm H₂O höher als links, und in der V. cephalica unmittelbar proximal der Abgangsstelle als fast seitengleich und nur in der V. basilica unmittelbar nach Verzweigung am kranken Arm als höher gegenüber dem gesunden (22 cm links, 18 cm H₂O rechts), Haupttemperatur der Arme seitengleich. Röntgenologisch findet sich eine Hypoplasie und Verkürzung der ersten linken Rippe.

(114) ZELGER J. (1955)

24-jähriger Angestellter mit deutlich hypertrophischem rechtem Bein (ca. 7,4 cm länger und 1-4,6 cm dicker im Umfang), Schiefstellung des Beckens und Wirbelsäulenskoliose. Am Fußrücken und distalen Unterschenkel ausgedehnter planer Pigmentnaevus und Geschwürnarben. Am Fußrücken ist die Haut durch ein dichtes Venenkonvolut höckrig vorgewölbt. Von hier zieht sich ein an mehreren Stellen aufgabelnder Venenzug die Tibiakante kreuzend auf die mediale Seite des Unterschenkels und am Kniegelenk vorbei entlang der V. saphena magna gegen die Fossa ovalis. Auch an der Außenseite des Kniegelenks ist ein längerer, vertikal verlaufender, verdickter, geschlängelter Venenstrang anzunehmen. Nicht sehr auffällige blaßrote Verfärbung der Haut, die die ganze Vorder- und Außenseite des Oberschenkels und Knies einnimmt. Diese Verfärbung setzt sich distal über das Kniegelenk bis auf den Unterschenkel

fort und geht hier in den Pigmentnaevus über. Pathologische Veränderungen an der Knochenstruktur waren nicht nachzuweisen. Die Veränderungen am Gefäßsystem betreffen einerseits die subcutanen Gefäße, andererseits die Präkapillaren bzw. Venolen. Ein Teil der subkutanen Gefäße ist stark dilatiert und springt höckrig unter der Haut hervor. Bei den erweiterten Gefäßen handelt es sich um Venen, wie aus dem Fehlen der Pulsationen, dem peripheren Anschwellen bei Stauung und der Entleerung beim Hochheben der Extremität hervorgeht. Das einseitige Auftreten und die Entstehung in der Jugend sprechen gegen das Vorliegen simpler Varizen und im Sinne einer genuinen Phlebektasie. Bei der Venographie zeigte sich, daß der Venenabfluß zunächst fast nur durch die tiefen Venen erfolgt, die ein normales Kaliber und intakte Klappen aufweisen. Erst später kam es auch zur Darstellung der oberflächlich gelegenen Venen, die jedoch nicht so prall und dilatiert erschienen, wie der äußere Befund erwarten ließ. Bei der Arteriographie waren keine sicheren pathologischen Veränderungen nachweisbar. Auffallend war nur die frühzeitige Füllung der Venen, die das Vorhandensein zahlreicher arterio-venöser Anastomosen vermuten läßt. Damit ist auch bereits der erste Hinweis dafür gegeben, daß neben einer Erweiterung der subkutanen Venen auch noch Veränderungen im kapillaren Bereich bestehen. Diese treten jedoch gegenüber den Phlebektasien in den Hintergrund und könnten einer oberflächlichen Betrachtung entgehen. Denn erst bei näherer Inspektion nimmt man die ausgedehnte blaß-rote Verfärbung an der Vorderseite des Oberschenkels und über dem Knie wahr. Das klinische Bild einschließlich der oben beschriebenen Farbintensitätsschwankungen läßt hinter der Verfärbung einen abortiven Gefäßnaevus vermuten. Die durchgeführte Biopsie bestätigte diese Annahme: es fand sich im stratum papillare und nur an wenigen Stellen auch tiefer eine reichliche Entwicklung dünnwandiger Gefäße mit saftigem Endothel und im allgemeinen enger Lichtung. Die Gefäße sind vielfach zu kleinen Gruppen zusammengefaßt. Das klinische Bild entspricht einer dysontogenetischen Angiomatose. Neben den Kardinalsymptomen finden sich beim Patienten am kranken Bein noch Hyperthermie (von oben nach unten bis

5 Grad zunehmend) und im Bereich des Pigmentnaevus eine Herabsetzung der Schweißbildung.

(92) DE REUS, H.D. und M. Vink (1955)

a) 16-jähriger Junge, rechtes Bein 4,5 cm länger als links und dicker, mehrere dunkelrote Flecke, Beckenschiefstand mit kompensatorischer Skoliose, Temperatur rechts von der Leiste bis Knöchel 1 Grad höher als links, am Fuß ca. 1,5 Grad niedriger, arterielle Pulsationen in der rechten Leisten- und Kniebeuge deutlicher tastbarer als links, Oszillogramm zeigt links kleinere Ausschläge als rechts, in der rechten Leistengegend oberhalb der A. femoralis Lokomotivgeräusch zu hören, keine gestauten Venen, keine Ödeme und Ulcera.

Chronometriertes Serien-Aorto-Arterio-Phlebogramm: Innerhalb 5 sec. wurden 30 ccm Triurul 70 %ig in die Aorta in Höhe von L₃ eingespritzt.

1. Aufnahme: 1 sec. nach Beginn der Injektion: Transportgeschwindigkeit des Kontrastmittels nach dem rechten Bein viel größer als nach dem linken Bein. Aa. circumflexae femoris sup. sind rechts dicker und bereits gefüllt, noch ehe eine Füllung der A. iliaca int. stattgefunden hat, wie man dies gewöhnlich sieht. Es macht den Eindruck, als ob der periphere Widerstand in den Arterien des rechten Beines, besonders im Gebiet der rechten Hüfte, viel geringer ist als links.

2. Aufnahme (3 sec. nach Beginn der Injektion): Im Gebiet der rechten Hüfte multiple arterio-venöse Verbindungen, darunter eine große zwischen einer A. circumflexa femoris und den Vv. comitantes der A. iliaca int. . Die Arterien, die das Blut zum rechten Bein führen, haben größeres Kaliber, besonders die Aa. iliacae communes und ext. . Venöse Füllung ist bereits stark vorhanden, auch das Symptom des sog. pooling ist wahrzunehmen.

3. Aufnahme (Becken, 5 sec. nach Beginn der Injektion): Obengenannte Erscheinungen noch deutlicher. Vv. iliacae dextrae und V. cava bereits gefüllt.

4. Aufnahme (beide Oberschenkel, 7 sec. nach Beginn der Injektion):
im ganzen Oberschenkel und rechtem Kniegebiet wiederum multiple
a. -v. Anastomosen. Sehr schön sichtbare frühe Füllung von vielen
Vv. comitantes, hier und da auch senkrechte Abzweigungen von Ne-
bengefäßen nach Anastomosen.

5. Aufnahme (beide Beine, 10 sec. nach Beginn der Injektion):
im arteriellen System des rechten Beines im Gegensatz zu links prak-
tisch kein Kontrastmittel mehr zu sehen. Venöses System ausgebreitet
gefüllt und normal. Auch im Unterschenkel und rechten Fuß sind a. -v.
Anastomosen sichtbar.

6. Aufnahme: venöse Füllung des rechten Beines wieder geringer.
Zusammenfassung: in der rechten Beckenhälfte und im rechten Bein
multiple a. -v. Anastomosen vorhanden. Diese sind direkt und indirekt
(rasche Füllung der Venen wahrnehmbar). Pooling des rechten Beines,
da und dort senkrechte Abzweigungen von Nebengefäßen. Keine Zeichen
einer Abflußbehinderung. Venöses System normal, keine deutlichen Vari-
zen. Operationsbefund: A. profunda femoris im Durchschnitt größer als
A. femoris superficialis, A. circumflexa femoris lat. viel dicker als
normal, ebenso die Vv. comitantes.

b) (92)

41-jähriger Mann, rechtes Bein 4 cm länger als links, aber nicht dik-
ker, Naevus angiomaticus vom Fuß bis zur rechten Crista iliaca, gerin-
ge Hyperkeratose am rechten Knöchel und Reste einiger kaum geheilter
Ulcera. Kein Ödem. Hinken, Beckenschiefstand mit kompensatorischer
Skoliose. Ozillogramm und arterielle Pulsationen an beiden Beinen
gleich, kein hörbares Geräusch und kein Schwirren. Temperatur am
rechten Bein allgemein ca. 1 Grad niedriger als links. Rechts starke
Hyperhidrosis. Venen im Stromgebiet der V. saphena magna und parva
stark erweitert. Röntgen-Skelett: Femur, Tibia und Fibula rechts län-
ger als links, und zwar Femur + 2, Tibia und Fibula + 2 cm. Skelett
beiderseits von normaler Struktur und gleicher Stärke. Epiphysenschei-

ben normal. Skelett des rechten Fußes im Vergleich zu links hypoplastisch.

Chronometriertes Serien-Aorto-Arterio-Phlebogramm: in 6 sec. wurden 45 ccm Triurol in die Aorta in Höhe von L_3-L_4 eingespritzt. Bei dieser Untersuchung zeigte sich ein vollkommen normales Arteriensystem. Gefäßverlauf, -dicke und -konturen und Zirkulationsschnelligkeit waren normal und beiderseits gleich. Es bestand kein Kollateralkreislauf, ebenso fehlte jedes Zeichen von Bestehen anormaler a. -v. Verbindungen. Venöse Füllung wurde rechtzeitig (20 sec. nach Beginn der Injektion) sichtbar; diese Füllung war aber nicht so deutlich, daß eine zuverlässige Beurteilung des venösen Systems möglich schien. Darum wurde einige Tage später eine sog. freie (ohne Abbildungen) ascendierende Phlebographie, wie sie SERVELLE beschrieb, durchgeführt. Es zeigte sich diesem Autor, daß durch Injektion in die V. saphena parva im Bereich des lateralen Knöchels eine Füllung des tiefen Venensystems erreicht werden kann, sofern dieses durchgängig ist. In diese Vene wurden in 20 sec. 40 ccm Pyelombrine M 60 % eingespritzt, und dann alle 20 sec. eine Aufnahme des Beines beim liegenden Patienten gemacht. Im ganzen wurden 6 Aufnahmen genommen, auf den letzten beiden Aufnahmen, die 80 und 100 sec. nach Ende der Injektion gemacht wurden, zeigte sich das Kontrastmittel im Kniebereich erst einige cm über dem Gelenkspalt. Bereits auf der ersten Aufnahme hatte das Kontrastmittel über ein normales tiefes Venensystem dieses Niveau erreicht, jedoch passierte es dieses nicht. Doch durfte man noch kein Bestehen einer Zirkulationsbehinderung annehmen, da ein Kollateralkreislauf nicht sichtbar war. Darum wurde diese Phlebographie auf dieselbe Weise wiederholt, aber es wurde erst 2 min. nach Ende der Injektion begonnen, Aufnahmen im Abstand von 40 sec. zu machen. Dabei entstand das deutliche Bild einer Zirkulationsbehinderung im Bereich der V. poplitea. Auf der Aufnahme 280 sec. nach Ende der Injektion wurde dies bereits deutlich, und auf der letzten Aufnahme (320 sec. nach Ende der Injektion) ist es noch klarer geworden. Eine genaue Begrenzung der Zirkulationsbehinderung, vor allem an der proximalen

Seite, ist aber nicht wahrnehmbar. Darum beschloß man, auch ein deszendierendes Phlebogramm beim stehenden Patienten zu machen. Außerdem sollte hierbei noch ein Eindruck von der Suffizienz der Klappen gewonnen werden. Bei der deszendierenden Phlebographie, wobei 25 ccm Pyelombrin M 45 % in distaler Richtung, bei pressendem Patienten in 13 sec. in den V. femoralis gespritzt wurden, entstand ein sehr merkwürdiges Bild. Es trat nicht nur retrograde Füllung der großen tiefen Venen des Oberschenkels auf, sondern auch zahlreiche dünne und dünnste Venen füllten sich. Im Mittelgebiet des Oberschenkels entstand eine unregelmäßige diffuse Verschleierung, die man nur als eine Füllung des Hämangioms bzw. der kleinen Venen, die aus dem Hämangiom kommen, interpretieren kann. Auch hier war die V. poplitea beim Übergang in die V. femoralis stets unregelmäßig gefüllt. Ebensowenig schien es so möglich, eine Voraussage in Bezug auf die genaue Anatomie der Kreislaufbehinderung zu machen.

Zusammenfassung: Vollkommen normales arterielles Gefäßsystem, keine a.-v. Anastomosen. Im tiefen Venensystem Passagebehinderung in der V. poplitea am Übergang in die V. femoralis. Genaue Begrenzung dieser Behinderung unmöglich. Kollateralkreislauf über dem oberflächlichen Venennetz im Bereich der V. saphena magna. Tiefes venöses Netz des Oberschenkels insuffizient. Retrograde Füllung zahlreicher kleiner Venen, selbst bis in das Angiom, in diesem Gebiet möglich. Operationsbefund: A. poplitea durch anormal erweitertes Venenkonvolut umgeben. Konvolut mündet bogenförmig in die V. poplitea aus, die örtlich stark verengt ist, und zwar über eine Strecke von 4 cm. Die Vene läuft hier unter einer Bindegewebsbrücke durch. Nach Spaltung des Bindegewebsstranges und Unterbinden der Vene, die aus dem die A. poplitea umgebenden Konvolut kommt, wird die spaltförmige Verengung der V. femoralis etwas weiter und die Vene bekommt nahezu normalen Aspekt.

(108) VERMASSEN A. und H. v. Winckel (1955)

Bericht über ein 4-jähriges Kind, das schon bei der Geburt eine Verdickung des linken Beines mit einer ausgedehnten Schwellung in der Kniekehle und einen großen, flächenhaften weinroten Naevus an der Außenseite des Oberschenkels aufwies. Bei der operativen Entfernung der geschwulstartigen Masse in der Kniekehle erwies sich diese als sehr gefährlich. Es besteht jetzt eine ausgedehnte Hypertrophie des linken Beines in allen Dimensionen, das 2 cm länger als das rechte ist. Die Arteriographie zeigt ausgedehnte a. -v. Anastomosen.

(83) PFISTER R. und K. Bätzner (1955)

22-jähriges Mädchen mit zahlreichen Ulzerationen und ausgedehnter Varicositas des linken Beines. Linkes Bein 9 cm länger als rechts und im Umfang bis 5 cm stärker, Beckenschiefstand mit kompensierender Skoliose. Puls seitengleich. Röntgenbefund der Unterschenkel: im Vergleich zu rechts ist die linke Tibia 5-6 mm stärker und zeigt in der Mitte deutlich zystische Aufhellungen. Unterschiedliches Längenwachstum der unteren Extremitäten. Die Veränderungen der Blutgefäße sind mit tastendem Finger besser wahrnehmbar als mit dem Auge. Beim Darüberstreichen fühlt man grubige Vertiefungen (ausgedehnte Varixknoten) im Verlauf der Venen am Unterschenkel. Besonders in der Regio poplitea und über dem Knie fühlt man mit der ganzen Hand schwammige, weiche, komprimierbare Tumoren mit Pulsationen, die auch sichtbar die Haut vorwölben. An der Außenseite des Knies ist mit dem Stethoskop ein deutliches Schwirren hörbar. Im unteren Drittel des linken Unterschenkels, an der Streckseite bis an den Fußrand reichend und die beiden Malleoli einschließend, findet sich ein ausgedehnter Naevus angiomatosus, der etwas hyperkeratotisch verändert und blauröt bis braun verfärbt ist. Die Pulsation der A. tibialis post. ist palpatorisch vielleicht links fraglich schwächer als rechts.

Die Arteriographie wurde zunächst auf die übliche Weise durch perkutane

Punktion der A. femoralis in Höhe des Leistenbandes vorgenommen. Die Röntgenaufnahme des ganzen Beines zeigt aber eine sehr schlechte Kontrastdarstellung: die A. femoralis am Oberschenkel ist kaum sichtbar. Oberhalb und in der Umgebung des Kniegelenks finden sich einzelne unregelmäßige Kontrastflecken, welche aber keine sichere Diagnose zulassen. Am Unterschenkel ist überhaupt keine Gefäßdarstellung sichtbar. Nach diesem Befund ist anzunehmen, daß tatsächlich a.-v. Verbindungen vorliegen. Beim Bestehen von a.-v. Anastomosen kann das Kontrastmittel sehr schnell ins Venennetz abfließen, so daß man schlechte und kontrastarme Bilder erhält. Man führte eine 2. Arteriographie nach Freilegung der A. femoralis und Drosselung des zuführenden Blutstromes mit einem Leinenbändchen durch und bekam eine sehr gute und kontrastreiche Darstellung der Gefäße. Auf Abb. 2 sieht man die A. femoralis gut mit Kontrastmittel gefüllt. Es fällt auf, daß die Arterie wesentlich breiter ist als eine normale A. femoralis. Auch die A. tibialis ant. und post. am Unterschenkel sind etwas kaliberstärker als normal. Auffällig ist noch eine starke Schlingelung der A. tibialis post. im unteren Drittel des Unterschenkels. Hauptsächlich im Gebiet des Kniegelenks haben sich sehr viele stark geschlängelte Venen kontrastreich dargestellt. An einer Stelle hat man den Eindruck, als ob zwei stark geschlängelte Venen direkt aus der A. femoralis kämen. Teilweise sieht man große, varix-ähnliche Knoten. Besonders im oberen Drittel der Tibia finden sich mehrere kontrastreiche Schattenflecken, welche den zystischen Aufhellungen an der Leeraufnahme entsprechen. Im unteren Teil des Unterschenkels sind nur spärliche, kontrastarme Venenfüllungen vorhanden. Nach dem ganzen Bild kann es sich bei den kontrastreichen Venenfüllungen in der Umgebung des Kniegelenks nur um direkte Venenfüllungen über a.-v. Anastomosen handeln, weil diese Venenkonglomerate so außerordentlich kontrastreich dargestellt sind. Eine Füllung über die Peripherie ist unwahrscheinlich, da die Venen sich dann nicht so kontrastreich darstellen. Außerdem müßten auch die Venen im unteren Teil des Unterschenkels besser gefüllt sein, denn die Aufnahme wurde ja noch während der Injek-

tion des Kontrastmittels geschossen, was durch die kontrastreiche Darstellung der A. femoralis dokumentiert wird. Die arteriographische Untersuchung und der Befund sprechen im vorliegenden Fall für eine Mitbeteiligung des arteriellen Systems. Die arteriellen Anomalien bestehen in nachweisbaren a. -v. Anastomosen.

(44) HARTLEB O. und K. Seige (1956)

17-jähriger Schlosserlehrling, der mit 6 Jahren eine Coxitis rechts hatte und im gleichen Alter wegen eines Leistenhodens operiert (wegen Hypoplasie Resektion) wurde. Seit Geburt ausgedehnte Gefäßnaevi im Bereich der Brust, des Rückens, des linken Armes und Beines, bläuliche Verfärbung in den unteren Abschnitten der rechten Sklera (melanosis sklerae), ausgedehnte Schwimnhautbildung zwischen den Zehen. Im Laufe des 15. Lebensjahres zunehmende Schwellung des rechten Beines vom Fuß bis zum Oberschenkel. Rechtes Bein ca. 5 cm länger und ca. 30 cm umfangreicher als links. Der rechte Oberschenkel zeigte tiefe zirkuläre Einschnürungen und Faltenbildungen, sowie starke Verdickung der Haut mit Neigung zur Schuppung, Ekzem und intertriginösen Bildern als Ausdruck trophischer Störungen. Die Operationsnarbe oberhalb des rechten Leistenbandes war völlig unauffällig und mußte als Ursache abgelehnt werden. Auch für einen Tumor mit Verlegung der abführenden Lymph- und Gefäßbahnen ergab sich kein Anhalt. Deutliche Gynäkomastie.

Aorto- und Arteriographie: das Füllungsbild entsprach einem völlig normalen Aorto- und Arteriogramm. Auffallend war jedoch eine stark verlängerte kapilläre Phase im rechten Bein. Das ist ein Hinweissymptom für das Vorliegen eines venösen Abflußhindernisses. Aufschluß gab die transossale Venographie über dem rechten Calcaneus: diese brachte sofort die V. saphena magna zur Auffüllung, außerdem eine zur V. tibialis post. gehörige tiefe Vene. Zwischen der Saphena und dieser tiefen Vene besteht eine abnorm breite V. communicans ohne sichtbare Klappen. Nach 6 sec. hat sich die V. saphena weiterhin nach oben gefüllt. Hinzu

kommt die Darstellung einer weiteren geschlängelten Verbindungsvene zwischen der Saphena und der V. tibialis post. . Auffällig ist, daß sich die übrigen tiefen Unterschenkelvenen sowie die V. poplitea nicht auffüllen. Nach 16 sec. ausgedehnte Füllung der V. fibularis. Das Kontrastmittel strömt handbreit unterhalb des Kniegelenks über eine außerordentlich breite V. communicans in die V. saphena. Um sicherzustellen, daß der Verdacht auf Verschuß der V. poplitea berechtigt ist, wird eine weitere transossale Venographie über dem rechten Tibiakopf angeschlossen. Dabei fließt das Kontrastmittel aus dem Markraum relativ weit nach distal, vor allem auf die Innenseite an die V. saphena magna ab. Es kommt zu keiner Füllung der V. poplitea und der V. femoralis. Weiterhin wurde eine intravenöse Venographie am rechten Unterschenkel durchgeführt, wobei eine dorsale Fußvene punktiert wurde. Die tiefen Venen füllen sich nur ungenügend auf und brechen wieder handbreit unterhalb des Kniegelenkspalts ab. Das Kontrastmittel fließt fast vollständig über oberflächliche Venen zur V. saphena magna und in dieser aufwärts. Auch hier wieder die breite Verbindungsvene in mittlerer Höhe des Unterschenkels. Nach 5 sec. Darstellung der außerordentlich verbreiterten V. communicans und keinerlei Füllung der V. poplitea und V. femoralis. Auf den Bildern kommen fast keine Venenklappen zur Darstellung.

Zusammenfassung der Röntgenuntersuchung: Venenanomalie am rechten Bein, wahrscheinlich infolge Verschuß oder gar Aplasie der V. poplitea und V. femoralis. Monströs erweiterte V. communicans zwischen den ebenfalls hypoplastischen tiefen Unterschenkelvenen und der V. saphena magna. Vericöse Veränderungen der subkutanen Venen.

(50) HURIEZ CL., F. Desmons und P. -H. Pelce (1957)

a) 23-jährige Frau, seit dem 12. Lebensjahr Varizen am rechten Bein und Gesäß, seit einem Jahr Geschwür an diesem Bein. Seit der Geburt auf der ganzen rechten Körperseite und im Gesicht auf beiden Seiten große plane Angiome. Keine cerebralen und augenärztliche Befunde. Keine Längenunterschiede zwischen rechts und links. Die Arteriographie

zeigt ein ganz normales arterielles System und läßt keine arterio-venösen Verbindungen hervortreten. Die fehlende Füllung des venösen Systems scheint einen Kurzschluß ebenfalls zu entkräften. Die Phlebographie stellt im Gegensatz dazu die Füllung und eine Strömungsverlangsamung der Venen im Gebiet der V. saphena ext. und int. dar, weiter die Gegenwart feiner Gefäße, deren geradlinige und parallele Wände wie die von Arterien aussehen, und eine gabelförmige Anastomose zwischen einem dieser Gefäße und einem andern, das zweifellos eine Vene ist.

b) 5-jähriges Mädchen mit einem tuberösen Angiom des linken Gesäßes seit Geburt, das von zahlreichen venösen Gefäßerweiterungen begleitet wird. Auch am ganzen linken Bein tuberöse Angiome. Linkes Bein 3 cm länger als rechts, Fußödem. Röntgenaufnahme der Beine: Verlängerung und Verdünnung des linken Femur und Coxa valga, Arteriographie normal. Die Phlebographie zeigt multiple Erweiterungen des ganzen Netzes der V. saphena ext. und auf der Innenseite der Tibia das Vorhandensein von feinen, geradwandigen Gefäßen, die sich in Höhe des tibialen Dorns teilen und dem Aussehen nach an Arterien erinnern.

c) Mädchen von 3 1/2 Jahren mit großem, planem Angiom im Schulter- und Armbereich rechts seit Geburt, verbunden mit einem tiefen Angiom der Axilla, einem cystischen Lymphangiom der Mamma und einer Verengung der Augenlidspalte, die intracranielle, angiomatöse Veränderungen hervorruft, die im Röntgenbild nicht zu sehen sind, auf die man aber aus der Erweiterung der tiefen Augenvenen schließen darf. Röntgen-Skelett keine Veränderungen. Die Phlebographie objektiviert eine anomale Dilatation des ganzen Venensystems und außerdem eine sehr deutliche Anastomose zwischen diesem letzten und einem Gefäßgebilde, das alle Merkmale einer Arterie aufweist,

Zusammenfassung: Unsere drei Patienten mit ausgebreiteten Angiomen, die durch variköse Dilatationen vom arteriellen Typ kompliziert werden, bieten alle bei phlebographischen Untersuchungen ausgeweitete Venen und

Bilder, die wie Arterien aussehen, welche gewöhnlich durch die Arteriographie nachgewiesen werden. Bei zwei von ihnen kam eine Anastomose zwischen venösem und arteriellem System zum Vorschein, die bei der Arteriographie nicht zu sehen war.

(107) TIRLEA P., P. Brinzeu, A. Major, N. Virtolas u. Samesiu (1957)

22-jähriger Mann mit Hämangiom über der rechten Wange, Hals, Oberkörper und Armen, seit Geburt. Hämangiom bis auf Wange (tuberöschwammig) überall flach. Hypertrophie der rechten Gesichtshälfte und des rechten Armes.

Angiographie: Es fanden sich Gefäßeindrücke auf dem inneren Blatt der Schädelknochen im Temporal- und Mastoidbereich, die für eine Angiomatose der Dura mater sprachen, eine Atresie der V. cava sup., nur sehr wenige Gefäßanastomosen im rechten Arm und eine deutliche Überentwicklung des Skeletts im Bereich des Hämangioms. Das gesamte arterielle System zeigte deutliche Aplasie. Die Oscillometrie ergab eine generalisierte Vaskonstriktion, die auf der rechten Körperseite besonders betont war. Die venöse Stauung, die einseitige Skelettentwicklung und die arterielle Aplasie werden als Folge der V. -cava-Atresie erklärt. Eine Beteiligung der inneren Organe, insbesondere des Herzens, fehlte. Ebenfalls bestand keine neurogen bedingte Systematisierung des Hämangioms.

(45) HARTMANN W. (1957)

19-jähriger Zimmermann mit auffallend großem, burgunderfarbenem Gefäßmal, das streng auf die rechte obere Körperhälfte beschränkt bleibt, an der rechten Halsseite beginnt, bis zur rechten Seite des manubrium sterni und von dort unter der Achselhöhle zur Wirbelsäule herumzieht. Gleiches Mal an der Beugeseite des rechten Arms, entsprechend dem Segment C₇, bis zur Hand. Naevus pigmentosus et pilosus am rechten Unterarm. Dicht oberhalb des rechten Ohres und in der Sagittallinie des Kopfes

in Höhe der oberen Haarwirbel findet sich je ein erbskorngroßes Kavernom. Arm rechts ca. 3,5 cm kürzer als links, im Umfang 1,6 bis 3 cm dünner. Grobe Kraft rechts schwächer als links, Reflexe rechts etwas schwächer auslösbar als links. Spitz-stumpf-Reize konnten an der rechten Hand nicht eindeutig unterschieden werden. Blutdruck am rechten Arm: 95/70 mm Hg, links 110/70. Ein Oszillogramm zeigte keine Differenzen. Die Röntgenaufnahmen ergaben im einzelnen folgenden Befund: das Längenwachstum sämtlicher Knochen des rechten Armes bleibt hinter dem des linken zurück. Die Aufnahme der rechten Hand zeigt eine deutliche Verkürzung der Ossa metacarpi, weniger ausgeprägt, aber noch meßbar verkürzt, sind auch die Phalangen, wobei die Endphalangen rechts zierlicher erscheinen als links. Im ganzen ist die Strecke vom proximalen Punkt der dritten Endphalanx rechts 6-7 mm kürzer als links. Ähnliche Verhältnisse waren an Radius und Ulna zu messen. Hier betrugen die Längenunterschiede etwa 8-9 mm. Auffallend, wenn auch nicht ins Auge springend, erscheint, daß die Corticalis der rechten Unterarmknochen schmaler ist als links. In der Feinknochenstruktur selber sind röntgenologisch keine krankhaften Befunde zu erheben. Der rechte Humerus zeigt ebenfalls eine Verkürzung um 11-12 mm. Alle vergleichenden Röntgenaufnahmen wurden unter den gleichen Bedingungen angefertigt. Eine Darstellung der oberflächlichen Venen ergab keine Diskrepanz zwischen beiden Armen. Eine Kontrastfüllung der Arterien war aus technischen Gründen nicht möglich. Augenhintergrund o. B. Das histologische Untersuchungsergebnis der vom Kopf excidierten Herde ergab folgenden Befund: Hämangioma cutis prominens, in einem Herd ein perifolliculares Fremdkörperriesenzellgranulom.

(61) KRESBACH H. und H. RÖCKL (1958)

50-jähriger Angestellter, Rote Flecke am linken Arm und an der linken Körperseite, Parästhesien am linken Arm, erhöhte Kälteempfindlichkeit und vermehrtes Haar- und Nagelwachstum auf der ganzen linken Körperseite. Linkes Bein 5 cm kürzer als rechts, linker Oberschenkel 5 cm weniger Umfang als rechts, linker Arm bis 3 cm weniger Umfang, Länge links =

rechts, keine Varizen an den Beinen, am linken Ober- und Unterschenkel livide bis bläuliche Verfärbungen. Linke Wangenpartie eingesunken. Hauttemperatur links 0,5 - 8 Grad C. (von oben nach unten zunehmend) niedriger als rechts. Beckenschiefstand. Röntgenskelett: Kopf o. B., Wirbelsäule mäßige Spondylochondrose, besonders im unteren Teil der HWS, angedeutet auch in der LWS. Hände: keine Seitenunterschiede. Becken: geringgradige Beckenasymmetrie. Linke Seite etwas weniger entwickelt als rechts. Linkes Bein: Knochen unauffällig. Carotisangiographie: (rechts, Internainjektion): Intrakranielle Arterien etwas plump, umschriebene Gefäßwandunregelmäßigkeiten nicht zu erkennen. Venographie am linken Bein: reichliche Schlingelung einzelner dünnkalibriger Gefäße. Ausbildung größerer Varixknoten nicht festzustellen. Ophthalmologischer Befund: mäßige Hyperopie und geringe Amblyopie rechts, Tension rechts 24, links 18 mm Hg, sonst unauffällig. Neurologischer Befund: fragliche Hyperästhesie und Hyperalgesie der linken Körperhälfte, grobe Kraft an den Armen etwa gleich, am linken Bein deutlich herabgesetzt. Keine deutlichen Tonusdifferenzen, kein Romberg. Im EEG keine eindeutige pathologische Herd- und Anfalltätigkeit festzustellen.

(111) WEBER B. (1958)

8-jähriger Knabe mit Naevus varicosus osteohypertrophicus des linken Armes und rechten Beines, Crura vara congenita, Venektasie am rechten Augenhintergrund, EEG mit diffusem Hirnschaden. Rechtes Bein 4 cm länger als links. Die Phlebographie des rechten Beines zeigt außer der Varicosis, bei fehlender Darstellung der V. femoralis und der V. saphena, einen pathologischen Rückfluß über ein subcutan gelegenes Venennetz am Oberschenkel. Die Arteriographie ergibt das Fehlen einer A. tibialis ant. und arterio-venöse, aneurysmatische Veränderungen im Kniebereich.

(53) JAQUETI G., A. Indacochea und C.M.Lagos (1959)

31-jähriger Mann, der wegen einer akuten Dermato-Lymphangitis am linken Bein eingeliefert und behandelt wurde. Linke untere Extremität viel länger und dicker als rechts, Hinken. Die a. -v. Anastomosen am linken Bein konnten durch ein mit Auskultation feststellbares Geräusch auf der Innenseite des Oberschenkels bestätigt werden. Die Lokalisation des Geräusches konnte des weiteren durch die Phonokardiographie registriert werden, während die Arteriographie und Phlebographie das exakte Niveau bestimmen konnten. Außer den Kommunikationen auf der Innenseite des Oberschenkels konnten zahlreiche Verbindungen auch in der Beingegend und am Fuße konstatiert werden, was auch die große Deformation des linken Beines gegenüber dem rechten erklärte. Diese zirkulatorischen Veränderungen bedingen trophische Störungen, die durch oberflächliche, teilweise verkrustete impetiginisierte Ulcerationen sich manifestierten und die dann zur chronischen Dermato-Lymphangitis führten. Durch die Messung des oszillatorischen Index konnten erhöhte Werte nicht nur am Oberschenkel, sondern auch an Bein und Fuß registriert werden, auch war die Temperatur in der ganzen Extremität erhöht. Ebenso konnte durch Röntgenaufnahmen die Verlängerung und Verdickung der Knochen bestätigt werden. Die Bestimmung des O_2 -Gehaltes des venösen Blutes am linken Oberschenkel und am linken Fuße, verglichen mit dem der gesunden Seite, zeigte doppelte Werte, was für die große Menge von arteriellem Blut spricht, das von der Femoralarterie in die V. saphena int. fließt.

(21) CORMIER J. M., J. Mignot et J. Mathey (1959)

Verff. geben lediglich an, bei einem 4-jährigen Kind mit typischem K. T. - Syndrom mit Hilfe von Arterio- und Phlebographie a. -v. Fisteln nachgewiesen zu haben.

(23) DA SILVA M. und H. Neves (1959)

11-jähriges Mädchen mit zahlreichen bläulich-violetten Knötchen verschiedener Größe mit verwaschenen Grenzen am ganzen rechten Arm. In einigen Hautbezirken des rechten Arms gewisser Grad von Atrophie, an diesen Stellen auch leicht erhöhte Temperatur gegenüber links. Neurologisch o. B. .
Rechter Arm ca. 2 cm kürzer als links, aber dafür wesentlich dicker (3,5 - 5,5 cm).

Röntgenbefund der Armweichteile: Vorhandensein von zahlreichen Phlebolithen an den weichen Teilen des ganzen Gliedes, von der Achselhöhle bis zur Daumenseite der Hand, am häufigsten in Höhe des Armes und Vorderarms, stark opak, rundlich, konzentrisch gestreift, mit den verschiedensten Durchmesser von 1-10 mm. Vergrößerung der weichen Teile des gesamten befallenen Armes, was bei dem Vergleich mit dem nicht befallenen linken ganz deutlich wird. Röntgenskelett: bemerkenswerte Verdünnung der verschiedenen Knochen, besonders des Humerus, des Ellenbogens, des Radius und der Mittelhandknochen. Deutliche Verkürzung der Knochen auf der erkrankten Seite, im Gegensatz zu den Erscheinungen beim klassischen K. T. -Syndrom, wo eine Hypertrophie des Knochengerüsts auf der Seite der Gefäßerweiterung besteht. Es zeigen sich Strukturveränderungen, die ausgedrückt werden durch Längsstreifung und Demineralisation am Ellenbogen, Radius und Humerus, am deutlichsten an ersterem. An den Handknochen bestehen auch eine Verminderung der Dimensionen und eine starke Demineralisation. An allen Gelenken ist die Oberfläche normal geformt, was den normalen Bewegungsmöglichkeiten entspricht, mit Ausnahme des Ellenbogens, wo das Humerus-Radiusgelenk stark verändert ist durch eine Anomalie der Epiphyse: es fehlt der Radiuskopf. Das Olecranon ist auch ein wenig abnorm, denn es ist übermäßig stark ausgehöhlt, woraus sich starke Bewegungsbehinderung bei Streckung des Gelenks ergibt, die kaum einen Winkel von 14 Grad erreicht. Gefäßuntersuchungen: Katheterisierung der Venen war unmöglich, da es sich um eine sehr umfangreiche Gefäßerweiterung handelt, in einer dicken Schicht mit verwaschenen, sehr brüchigen Gefäßwänden, zusammen mit echtem, varixartigem Aneurysma. Die Untersuchung auf arteriellem Wege

mußte wegen Weigerung des Patienten unterlassen werden. Histologische Untersuchung: 2 Thromben, von denen der eine organisiert und verkalkt ist (Phlebolith).

(71) MAHOUDEAU D., D.Graveleau, Nguyen-Ngoc-Huy und Tran-Lu-Y
(1960)

6-jähriger Knabe mit seit der Geburt bestehender Hypertrophie des rechten Beines. Daneben Knochenhypertrophie und Varizen und ein Naevus epidermalis am Arm und am Thorax derselben Seite. Haut am kranken Bein elephantiasisähnlich verdickt und ausgeglättet; ohne Angiom. Die Arteriographie wies kein Angiom im Bereich der Arterien auf, sondern nur eine Erweiterung der Venen. Phlebographie wurde nicht durchgeführt. Der Knochen- und Röntgenbefund zeigte eine sehr bedeutende Verdickung der rechten Tibia. Keine anderen Abweichungen.

(33) GALICER R. F. und M. N. Chicote (1960)

3 Fälle, von denen keine Einzelheiten erwähnt sind. Die Autoren geben an, bei den phlebographischen Untersuchungen nie Bänder, die den Rückfluß gehemmt haben könnten, und keine Aplasie der Vv. iliaca gefunden zu haben.

(77) MÜLLER W. (1960)

50-jährige Frau, seit Geburt systematisierter Gefäßnaevus im Bereich des linken Beines mit geschlängelten Varizen; das befallene Bein ist 8 cm länger als das andere und weist an der Wade einen 7 cm weiteren Umfang auf. Asymmetrisches Becken. Phlebolithen in den Venen des Unterschenkels.

(88) RAAB W. (1960)

- a) 16-jähriger Elektrolehrling. Am linken Arm und an den linken Thoraxpartien ausgedehnte Hämangiome und einige Varixknoten (nur am Unterarm). Linker Arm in Länge und Umfang nicht größer als rechts. Röntgenskelett: (Kopf, Wirbelsäule, Schultergürtel und Arme): außer etwas vermehrten und vertieften Impressiones digitatae unauffällig. Venographie des linken Ober- und Unterarms: im Verlauf der oberflächlichen Venen, etwa im distalen und proximalen Drittel, je eine kleine venöse Knotenbildung.
- b) 8-jähriges Schulkind, männlich. Am rechten Arm und an den rechten Thoraxpartien ausgedehnte Haemangiome mit zunehmender Wachstumstendenz. Geringe Schmerzhaftigkeit. Im befallenen Gebiet auch varikös erweiterte Venen und ausgeweitete Hautgefäße. Rechter Arm in Umfang und Länge gleich dem linken. Geringgradig gesteigerte Reflexe der linken Seite ohne sichtbare Paresen. Röntgenskelett (Kopf, Halswirbelsäule, Schultergürtel und Arme): unauffällig; Schädelarteriographie links und rechts: normale Hirnblutzirkulation und morphologisch normales Gefäßbild; insbesondere keine Anhaltspunkte für angiomatösen, arteriellen, kapillären oder venösen Prozeß. Intelligenz normal, keine a.-v. Anastomosen.

(35) GEBAUER A. und E. Schneider (1961)

24-jähriger Justizbeamter, mit stark verdicktem rechten Bein vom Fuß bis zur Leistenbeuge, beide Beine gleich lang, rechtes Bein 11-14 cm umfangreicher. Haut des rechten Beins hypertherm, derber und feuchter. Im subkutanen Gewebe des Unterschenkels sind bläulich durchschimmernde Varixknoten tastbar, die entsprechende Lücken zwischen sich lassen. Kein Stauungsödem. Die Haut des Beines, besonders über der Patella und über dem Fußrücken, zeigt Angiokeratome, kleine stecknadelkopf- bis linsengroße, blaurote bis braune, wenig erhabene, warzenartig Knötchen. Diese

Knötchen überziehen außerdem in Form eines Rasens die rechte Penis- und Scrotumhälfte und sind teilweise etwas gestielt. Auf den Zehen und in den Zehenzwischenräumen ist die Haut mit weichen, blaßrosa gefärbten, bis erbsengroßen Lymphangiomen übersät. Histologischer Befund: regelrechte Epidermis. In der Cutis findet man reichlich Bündel kollagenfasrigen Bindegewebes mit spärlichen Fibrozyten und vereinzelt Kapillaren. Diagnose: Fibrom. Hyperhidrosis, besonders bei psychischen Erregungen, Spitzbogengaumen, Hypertrichose der rechten Brustseite und gesteigerte vegetative Erregbarkeit auf beiden Seiten. Röntgenaufnahmen (rechter Unterschenkel): erhebliche Verbreiterung der Weichteilschatten, die im Bereich des Unterhautgewebes inhomogen fleckig sind. Die Kompakta der Tibia und Fibula ist verbreitert und schattenintensiver als normalerweise. Die äußeren und inneren Konturen sind teilweise aufgelockert und unscharf. Phlebographie: stark erweiterte, z. T. knäuelartig gewundene Venen am rechten Fuß, am Unter- und Oberschenkel. Arteriographie: regelrechter Verlauf und Füllungszustand der A. femoralis und A. poplitea. Aus den Aa. surales und dem ramus descendens der A. genus descendens ziehen zahlreiche Seitenäste zur V. saphena und füllen sie im arteriovenösen Kurzschluß auf. Ein Netz unterschiedlich breiter und geschlängelter Venen ist in den subkutanen Gewebsschichten ausgespannt. Sie sind das anatomische Substrat, das im Nativ-Röntgen-Bild des Unterschenkels die inhomogene, fleckige Struktur der verdickten Weichteile erzeugt.

(28) FAIVRE G., R. Frisch, J. M. Gilgenkrantz, F. Charrier
P. Gérard (1961)

13-jähriges Mädchen mit großem angiomatösen Naevus am linken Fuß, Bein, Bauch und Gesäß. Stark hervortretende Varizen am linken Fuß, Unter- und Oberschenkel, erhöhte Hauttemperatur links um knapp 1 Grad C. Links und rechts gleichstarke Ausschläge des Oszillometers. Deutliche Hypertrophie der gesamten rechten Körperseite, besonders des rechten Beines (2,5 cm länger als links), Beinumfang rechts = links. Gesichts- und

Beckenasymmetrie, Hypertrichose der Pubes, 3. Herzgeräusch, das sich manchmal wie ein falscher Mitralrhythmus anhört. Arteriographie des rechten Beines: während Ober- und Unterschenkel eine normale Zirkulation besitzen, ist auf der Höhe des Fußes der venöse Rückfluß schnell. Von der Injektionsstelle an erscheinen multiple glomusartige Gebilde an der Plantarregion, die in Form eines großen Funkens senkrecht zur Fußsohle angeordnet sind. Sie verraten das Dasein zahlreicher a. -v. Fisteln in dieser Höhe. Die venösen Stämme sind besonders gut injiziert. Verschiedene Blutentnahmen erlauben es, diesen Shuntbefund zu erhärten: die venöse Sättigung der Femoralvenen war gleich, aber eine Venenpunktion am Fußknöchel, in Höhe der V. saphena int., förderte sehr O₂-haltiges Blut zutage.

2. KASUISTIK NACH EIGENEN BEOBACHTUNGEN

(9) BONSE, Fortschr. Röntgenstr. 74 727 (1951)

Ein eigener Kranker mit einer Phakomatose (Sturge-Weber-Syndrom kombiniert mit K. -T. -S.) wies Befunde auf, die den bereits geschilderten weitgehend entsprachen, so z. B. arterio-venöse Anastomosen. In klinischer Hinsicht ist noch erwähnenswert, daß es sich um einen 32-jährigen Patienten ohne familiäre Belastung handelt, bei dem seit Geburt ausgedehnte Naevi flammei bestehen. Allmählich zunehmende Sehstörungen wegen eines Glaukoms des linken Auges führten schließlich zur Enukleation desselben. In der Volksschule schlechtes Mitkommen, daher Hilfsschulbesuch. Außerdem häufig rechtsseitig bestehende Krampfanfälle, angeblich ohne Bewußtseinsstörungen. Klinische Angaben: z. T. einseitig lokalisierte Naevi teleangiectatici mit Weichteilverriesung. Die Veränderungen erstrecken sich im Gesicht über die Versorgungsgebiete aller drei Trigeminusäste (unter Beteiligung der Mundhöhle), im wesentlichen einseitig links. Ähnliche Veränderungen finden sich an Rücken, Bauch und Penis, in diesen Gebieten jedoch nicht mehr

einseitig lokalisiert, sowie an der linken Extremität, hier mit Naevus flammeus, Phlebektasien und Hypertrophie der Haut und Weichteile einhergehend. Vom Schädelröntgenbefund her imponieren linksseitig gyriforme Verkalkungen sowie eine Hyperpneumatisation der Stirnhöhlen. Die Serien-Angiographie der linken unteren Extremität ergab besonders im Verlauf der A. femoralis zahlreiche arterio-venöse Anastomosen.

(11) BONSE G. und W. Bohndorf (1962)

57-jähriger Patient mit Naevus flammeus an der rechten vorderen Thoraxseite und Phlebektasien am rechten Arm. Hauttemperatur am rechten Arm ca. 0,5 Grad höher als links. Rechter Arm ca. 2-3 cm kürzer als links. Phlebographie des rechten Armes: Phlebektasie ausgedehnten Grades im Bereich der rechten oberen Extremität, wobei sich zum Teil varizenähnliche Bilder ergeben. Arteriographie des rechten Armes: grobe Schlängelung der A. brachialis, zahlreiche a.-v. Kurzschlüsse mit vorzeitiger Erreichung der venösen Phase. Skelettbefunde: Hypoplasie der I. bis III. Rippe rechts, desgleichen Hypoplasie der peripheren Anteile der rechten Ulna und des rechten Radius, also keine Verriesung. Auch die Phalangen sind gegenüber links hypoplastisch. Zusammenfassend ist also zu sagen, daß im Bereich des Naevus flammeus sowie der Phlebektasien eindeutige Hypoplasien zu erkennen sind. Man muß sich also wohl damit abfinden, daß beim K.-T.-Syndrom hinsichtlich der Skelettveränderungen ein gewisser Spielraum besteht, der eine einheitliche Deutung erschwert, selbst wenn mit GRAUL eine Zuordnung zu "ekto-neurodermalen Hamartomen" angenommen wird.

3. BESPRECHUNG DER ERGEBNISSE

Sinn dieser Arbeit ist es, vasographische Befunde bei Klippel-Trénaunay-Parkes-Weber-Syndromen zusammenzustellen und nach verschiedenen Gesichtspunkten zu untersuchen.

BONSE machte 1951 (9) die ersten vasographischen Untersuchungen an einem Patienten mit K. - T. - Syndrom, kombiniert mit einem Sturge-Weber-Syndrom. In der Folgezeit wurden aus der Literatur weitere 30 Patienten mit KTPW. -Syndrom mit röntgenologischen Gefäßuntersuchungen bekannt, darunter zwei Fälle mit nicht auswertbaren Ergebnissen.

Unter 29 Beobachtungen mit angiographischer Diagnostik fanden sich bei 15 Patienten arterio-venöse Anastomosen, bei 11 Patienten röntgenologisch nachgewiesene Varizen, bei 5 Patienten Passagehindernisse im venösen Bereich, bei je einem Patienten ein arterieller Stop, eine Hypoplasie des arteriellen Systems und eine Venenschlängelung ohne Varicosis sowie schließlich bei 2 Patienten kein Anhalt für einen pathologischen Befund.

Bei 14 K. T. P. W. -Kranken wurden sowohl arteriographische als auch phlebographische Untersuchungen angestellt. Dabei konnten 10 mal arterio-venöse Fisteln, viermal Venenpassagehindernisse (davon in drei Fällen mit Umgehungskreislauf), ein arterieller Stop und 6 mal Venektasien nachgewiesen werden. Nie ließ sich nach arterieller und venöser Füllung des Gefäßsystems ein normaler Befund bei einem K. T. P. W. -Syndrom erheben.

Bei 7 Patienten wurde lediglich eine Arteriographie, manchmal in Form eines Serienangiogramms, durchgeführt. Hierbei fand man 4 mal arterio-venöse Anastomosen, zweimal Venektasien, einen venösen Stop und einmal eine Hypoplasie des arteriellen Systems. Bei einem Kranken ergab sich kein Anhalt für einen pathologischen Gefäßbefund. Unter 8 Krankenbeobachtungen, wo nur die Venen röntgenologisch untersucht wurden, fielen dreimal Venektasien, einmal Venenschlängelung ohne Varicosis und einmal arterio-venöse Anastomosen auf. 4 mal boten die dargestellten Gefäße ein normales Bild (s. Tab. I).

TABELLE I

Art der Vasographie	arterio-venöse Anastomosen	Varizen, Phlebekastien	venöses Passage- hindernis	arterieller Stop	arterielle Hypo- plasie	venöse Schlänge- lung ohne Vari- zen	kein pathologi- scher Befund	Anzahl der unter- suchten Fälle
Arteriographie u. Venographie, Arterio- graphie, Venographie	15	11	5	1	1	1	5	29
Arteriographie und Venogramm	10	6	4	1	ø	ø	ø	14
Arteriographie	4	2	1	ø	1	ø	1	7
Venographie	1	3	ø	ø	ø	1	4	8

TABELLE II

Hypertrophie	12	7	5					20
Atrophie	1					1	1	3
Keine Längen- veränderung	(1) ⁺	1						2

+ Verdacht auf

Unter 20 Kranken mit Hypertrophie der befallenen Extremität deckten vasographische Untersuchungen bei 12 Patienten a. -v. Anastomosen (+ einmal Verdacht auf a. -v. A.) , ein Passagehindernis bei 5 Patienten und bei 7 Patienten variköse Veränderungen auf.

Bei 3 Beobachtungen von Knochenatrophie stellten die Untersucher mittels Vasographie einmal ausgedehnte a. -v. Anastomosen und einmal geschlängelte Venen fest. Ein Befund war unauffällig.

2 Patienten zeigten klinisch weder eine Verkürzung noch eine Verlängerung der erkrankten Extremität. An Hand von vasographischen Aufnahmen konnte man einmal den Verdacht auf a. -v. Anastomosen aussprechen, bei dem anderen Patienten zeigten sich Varixknoten (s. Tab. II).

Aus diesen Untersuchungsbefunden lassen sich für die Pathogenese wohl kaum Schlüsse ziehen. Auffällig ist das häufige Vorhandensein von a. -v. Anastomosen bei über der Hälfte der Patienten. Sie finden sich um so eher, je öfter man diagnostisch Arterio- und Venographie einsetzt. Sowohl bei Knochenatrophie als auch bei Hypertrophie der befallenen Extremitäten lassen sich a. -v. Anastomosen nachweisen..

III. ZUSAMMENFASSUNG

Unter dem 1900 erstmalig von Klippel und Trénaunay erkannten Krankheitsbild versteht man eine Kombination von drei Einzelsymptomen:

Gefäßnaevi, Varizen und Knochenhypertrophie an einer Extremität. Über voll ausgeprägte Syndrome sowie Teil- und Nebenformen wurden bisher mehr als 200 Beobachtungen in der Weltliteratur veröffentlicht. Befallen waren bei 54 % eine untere, bei 24 % eine obere Extremität, bei 2 % eine Gesichtshälfte und bei 13 % eine ganze Körperseite.

Von drei Patienten waren zwei männlichen Geschlechts.

Es folgt nun eine Beschreibung der einzelnen Symptome, die oft schon bei der Geburt auffallen, von denen nicht selten aber auch eines zurücktritt oder gänzlich fehlt. Zuerst tritt meist ein Gefäßnaevus auf. Eine einheitliche Ursache für das Zustandekommen der drei Merkmale wurde noch nicht gefunden. Bei zahlreichen Patienten mit einem K. T. P. W. -Syndrom findet man zusätzlich noch andere Störungen wie Wachstumsanomalien, Durchblutungsstörungen, arterio-venöse Anastomosen oder vegetativ-nervöse Symptome, bei jedem zehnten Kranken eine Kombination mit einer zweiten Mißbildung.

Die therapeutischen Möglichkeiten sind gering. Bei nachgewiesenem Stop kann man im frühen Schulalter eine operative Beseitigung des Passagehindernisses versuchen, wenn der Längenunterschied der Extremitäten noch nicht zu groß ist. Über die Pathogenese besteht völlige Uneinigkeit. Die meisten Autoren beschuldigen einen Störfaktor während der Embryonalzeit, der entweder in der Erbmasse verankert oder exogener Natur sei und über Fehlbildungen der Vasomotorenzentren im Rückenmark weiter auf bestimmte Durchblutungsverhältnisse in der Peripherie wirke.

Zum Schluß der Darstellung des Krankheitsbildes wird auf den Begriff der

Phakomatosen eingegangen, zu denen u. a. auch das K. T. P. W. -Syndrom gezählt wird. Darunter faßt man alle Entwicklungsstörungen des äußeren und mittleren Keimblattes zusammen.

Im speziellen Teil der Arbeit wird über 29 Krankenbeobachtungen aus der Literatur und zwei eigene Beschreibungen aus der hiesigen Universitäts-Hautklinik berichtet. Die Aufschlüsselung der Untersuchungsergebnisse erfolgt in zwei Tabellen, 1. nach der Methode der Röntgen-Untersuchung, 2. nach den Wachstumsverhältnissen der befallenen Extremität mit anschließender Besprechung. Bei der Hälfte von K. T. P. W. -Erkrankten ließen sich bei eingehender vasographischer Untersuchung arterio-venöse Anastomosen, bei einem Drittel venöse Erweiterungen, bei einem Sechstel keine pathologischen Gefäßveränderungen nachweisen. Zur vasographischen Untersuchung beim K. T. P. W. -Syndrom sollten möglichst Arterio- und Venographie durchgeführt werden. Arterio-venöse Anastomosen fanden sich bei der hypertrophischen wie bei der atrophischen Form des K. T. P. W. -Syndroms.

Herrn Professor Dr. med. G. Bonse möchte ich für die Überlassung des
Themas und seine jederzeit bereitwillig gegebenen Ratschläge herzlich
Dank sagen.

Für die Übernahme des Korreferates danke ich ergebenst Herrn
Professor Dr. med. H. Röckl.

SCHRIFTTUM

1. ALBERT, M.,
R.A. PARSI,
A. BEYER
Ein Beitrag zum Klippel-Trénaunay-Parkes-Weber-Syndrom.
Med. Bild 5 149 (1962).
2. APERT, E.
Naevus variqueux ostéo-hypertrophique de Klippel et Trénaunay à extension précoce et rapide.
Bull. Soc. Pédiatr. Paris 29 206 (1931).
3. BARRIOS de, F.
C. MAS
Naevus varicoso osteohipertrofico.
Boletin della Sociedad Cubana de Dermatologia y Sifilografia 12 77 (1955).
4. BARRY, J.
3 observations de maladie de Klippel et Trénaunay.
Phlébologie 7 89 (1954).
5. BECKMANN, R.
F. KOCH
Zur kongenitalen dystrophischen Angiektasie (Klippel-Trénaunay-Weber-Syndrom).
Mschr. Kinderheilk. 104 384 (1956).
6. BELLAFFIORE, V.
Malatti di Klippel-Trénaunay-Parkes Weber a ricca partecipazione cutanea e con dis-sozialazione emangioma-ipertrofia e varici-ipertrofia.
Ann. ital. Derm. Sif. 15 342 (1960).
7. BEYER, A.,
A. STECKEN
Ossale Strukturveränderungen beim Klippel-Trénaunay-Parkes Weber-Syndrom.
Fortschr. Röntgenstrahlen 97 45 (1962).
8. BINAZZI, M.
Contributo alla conoscenza della sindrome di Klippel-Trénaunay-Parkes Weber.
Giorn. ital. Dermat. 89 1057 (1949).
9. BONSE, G.
Fortschr. Röntgenstrahlen 74 727 (1951).
10. BONSE, G.
Handbuch d. Dermatologie u. Venerologie. Herausgeb. Gottron-Schoenfeld, (1960), Bd. I, 1, S. 705 ff.

11. BONSE, G.
W. BOHNDORF Beitrag zum Klippel-Trénaunay-Syndrom.
Hautarzt 13 415 (1962).
12. BOULVIN, R. Une variante clinique du syndrome de
Klippel-Trénaunay.
Arch. chir. belg. 56 374 (1957).
13. BOURGEOIS, S.
P. ROBERT Deux cas de syndrome de Klippel-Trénaunay.
Phlébologie 9 147 (1956).
14. BOUVBIN, Y.,
A. BOURTHOMIEUX Le retentissement cardiaque de Klippel-
Trénaunay.
Arch. mal. coeur 50 626 (1957).
15. BUCHTALA, V. Phlebolithen und Hämangiome.
Röntgen-Praxis 13 45 (1941).
16. BUREAU, Y.,
JARRY,
BARRIERE,
LEROUX Syndrome de Klippel-Trénaunay.
Bull. Soc. Franc. Derm. Syph. 69 93 (1962).
17. CAVALIERI, R. Hemangiectasia hypertrophicans. Malattia
di Klippel-Trénaunay v. di Parkes Weber.
Osservazione di quattro casi. Cronache dell
I. D. I. 11 5-14 (1956).
18. CHITI, E.,
F. ASTENGO Contributo alla conoscenza della sindrome
di Klippel -Trénaunay-Parkes Weber.
Pammatone 1 5 (1959).
19. CLARA, M. Die arterio-venösen Anastomosen.
Springer, Wien (1956).
20. CORICCIATI, L. La forma "infantogiovanile" della malattia
di Parkes Weber.
Giorn. ital. Derm. 101 117 (1960).
21. CORMIER, J. M.,
J. MIGNOT,
J. MATHEY Syndrome de Klippel-Trénaunay, complexe
par fistules artério-veineuses congénitales
multiples.
Ann. Chir. Paris 13 185 (1959).

22. DANDA, J.
M. MIKESOVA
Naevose circumscribed disorders of growth.
Ceskoslovenska Dermatologie (Csl. Derm.)
34 131 (1959).
23. SILVA da, M.,
H. NEVES
Disembryoplasias vasculo-osseas e seu tratamento. A proposito de um caso de sindroma de Klippel-Trénaunay.
Gazeta Médica Portuguesa 12 347 (1959).
24. DELAIRE, J.
J. BILLET,
R. BRU
Deux observations d'angiomes cutanés de la face.
Revue de Stomatologie 57 375 (1956).
25. DOCHAO, L. A.,
S. UGAR
Estudio de tres casos de síndrome de Klippel-Trénaunay - Parkes Weber, Nevo-vascular osteohipertrofico.
Actas dermo-sifiliograficas 46 476 (1955).
26. DOWNING, J. G.
Osteohypertrophic varicose nevus.
Arch. of Dermat. 28 752 (1933).
35 740 (1937).
27. EYCKMANS, R.
Naevus variqueux ostéohypertrophique,
Syndrome de Klippel-Trénaunay.
Zbl. H. u. G. K. 98 57 (1957).
28. FAIVRE, G.,
R. FRISCH,
J. M. GILGENKRANTZ
Naevus angiomateux et Hémihypertrophie alterne. Shunts artério-veineux plantaires.
Bull. Soc. Franc. Derm. Syph. 68 686 (1961).
29. FEGELER, F.,
J. HOLTSCHMIDT,
S. KOHRS
Die Beziehungen des Klippel-Trénaunay-Weber Syndroms zum partiellen Riesenwuchs.
Arch. Derm. Syph. 195 402 (1953).
30. FLECK, F.
Zur Entstehung des Naevus vasculosus osteohypertrophicus mit partiellem Riesenwuchs.
Derm. Wschr. 130 1103 (1954).
31. FONTANA, V. P.,
J. L. R. JUANOTENA
Síndrome de Klippel y Trenaunay.
Arch. Ped. Uruguay 24 360 (1953).

32. FRIED, L. Die Knochenstruktur beim Klippel-Trénaunay-schen Syndrom und einigen sonstigen Störungen des peripheren Kreislaufs.
Magy. Radiol. 14 257 (1962).
33. GALICER, R. F., N. CHICOTE Sindrome de Klippel-Trénaunay.
Presentacion de 3 casos.
La Prensa medica Argentina 43 3259 (1956).
34. GARCIA, M. L. G. Sobre un caso del Sindrome de Klippel-Trénaunay.
Rev. cub. Pediatr. 25 616 (1953).
35. GEBAUER, A., E. SCHNEIDER Ein Beitrag zur Pathogenese des Klippel-Trénaunay-Parkes Weber-Syndroms.
Münch. Med. Wschr. 103/I 807 (1961).
36. GOTTRON/SCHOENFELD Handbuch d. Dermatologie u. Venerologie.
Bd. IV. S. 182 ff., 232 ff.
37. GOUGEROT, H., FILLIOL Naevus variqueux ostéohypertrophique ou Hémangiectasie hypertrophiques de Parkes-Weber.
Arch. dermato-syphiligr. Hop. St. Louis 1 404 (1929).
38. GOUGEROT, H., E. LORTAT-JACOB Naevus variqueux ostéohypertrophique (de Klippel et Trénaunay) du membre inférieur gauche.
Bull. Soc. Franc. Derm. Syph. 41 1668 (1934).
39. GRAUL, E. H. Die Subsumption von Morbus Sturge-Weber, Morbus Klippel-Trénaunay und Morbus Parkes Weber unter der Bezeichnung "ekto-neurodermale Hamartome".
Hautarzt 4 510 (1953).
40. GRAUL, E. H. Vorstellung eines Krankheitsbildes von Klippel-Trénaunay-Syndrom.
Hautarzt 8 317 (1953).
41. GRASSO, P. Un caso di haemangiectasia hypertrophicans.
Annali italiani di Dermatologia e Sifilografia 9 464 (1954).

42. GUERRA, J.C.,
F. L. C. RANIERI
Klippel-Trénaunay-Syndrome: medical
and surgical considerations.
Rev. paul. Med. 58 173 (1961).
43. HÄMEL, J.,
H. G. PIPER
Urticaria pigmentosa bei Klippel-Trénaunay-
Syndrom.
Derm. Wschr. 135 637 (1957).
44. HARTLEB, O.,
K. SEIGE
Über einen außergewöhnlichen Behand-
lungserfolg bei einem Klippel-Trénaunay-
Syndrom.
Münch. Med. Wschr. 97 428 (1955).
45. HARTMANN, W.
Gefäßnaevus mit Knochenatrophie als
Variante des Syndroms von Klippel-Trénaunay.
Derm. Wschr. 135 634 (1957).
46. HERMANN, W. P.
Klippel-Trénaunay-Weber-Syndrom.
Derm. Wschr. 139 227 (1959).
47. HERMANS, E. H.
A fifth phacomatosis naevus epithelio-
matodes multiplex.
Dermatologica 127 216 (1963).
48. HERZBERG, J. J.,
A. WISKEMANN
Die fünfte Phakomatose: Basalzellnaevus
mit familiärer Belastung und Medullo-
blastom.
Dermatologica 126 106 (1963).
49. HEVIA, H.,
J. ROSSELOT,
R. BURDACH
Sindrome de Klippel-Trénaunay (Hemangiec-
tasia hipertrofica de Parkes-Weber), Re-
lato de un caso.
Rev. chil. Pediatr. 23 78 (1952).
50. HURIEZ, C.,
F. DESMONS,
P. H. PELCE
Communications artério.-veineuses relevées
par phlébographie au voisinage d'angiomes
du type de syndrome de Klippel-Trénaunay.
Arch. belg. Dermat. 13 199 (1957).
51. IPPEN, H.
Systematisierte Angiektasie mit Gliedmaßen-
atrophie (ein Beitrag zum Klippel-Trénaunay-
Syndrom).
Hautarzt 8 317 (1957).

52. JAEGER, H.,
J. DELACRETAZ,
H. CHAPUIS
Hémangiectasie hypertrophique unilaterale
(Syndrome de Klippel-Trénaunay).
Dermatologica 110 373 (1955).
53. JAQUETI, G.,
A. INDACOCHEA,
C. M. LAGOS
Un caso de síndrome de Klippel-Trénaunay-
Parkes Weber.
Actas dermo-sif. 50 579 (1959).
54. JOUVE, A.,
C. BOURDE
Syndrome de Klippel-Trénaunay et shunt
artério-veineux.
Arch. mal. coeur 45 649 (1952).
55. JOUVE, A.,
E. BOURDONCLE,
C. BOURDE
Fistules artério-veineuses congénitales
des membres et Syndrome de Klippel-
Trénaunay.
Semaine Hop. 2674 (1952).
56. KEHRER, F. A.
Die konstitutionellen Vergrößerungen um-
schriebener Körperabschnitte.
Thieme, Stuttgart (1948).
57. KIESSLING
Syndrom nach Klippel-Trénaunay.
Zbl. H. u. G.K. 88 348 (1954).
58. KOCH, G.
Zur Klinik, Symptomatologie, Pathogenese
und Erbpathologie des Klippel-Trénaunay-
Weber-Syndroms.
Acta Geneticae Medicae et Gemellologicae
5 Ergänz. I. 326 (1956).
59. KOLAR, J.,
R. SCHWANK,
M. DOBROVSKY
Mafuccis Syndrom.
Fortschr. Röntgenstrahlen 97 226 (1962).
60. KORTING, G.,
H. RUTHER
Zur zentralen Genese von Hemihyper- und
Hemiatrophie.
Arch. Derm. Syph. 198 384 (1954).
61. KRESBACH, H.,
H. RÖCKL
Klippel-Trénaunay-Syndrom mit homolateraler
Atrophie.
Hautarzt 9 417 (1958).

62. LAUSECKER, H. Klippel-Trénaunaysche und Parkes Webersche Krankheit.
Hautarzt 3 70 (1952).
63. LEITAO, A. Um caso de nevo varicoso osteo-hipertrofico, Síndrome de Klippel-Trénaunay-Parkes Weber.
Trabalhos da Sociedade Portuguesa de Dermatologica e Venerologia 12 127 (1954).
64. LERCH, H. Zum Problem des angeborenen umschriebenen Riesenwuchses.
Z. Orthop. 96 290 (1962).
65. LESTRADE de Syndrome ostéo-hypertrophique du membre inférieur d'origine veineuse.
Bull. Soc. Franc. Derm. Syph. 69 636 (1962).
66. LEU, H. J. Un cas spécial du Syndrome de Klippel et Trénaunay.
Arch. belg. Dermat. 19 20 (1963).
67. LOUGHIN, S., I. TEMELIEUSCU, DIMITRESCU Klippel-Trénaunay-Parkes-Weber-Syndrom.
Derm. Vener. (Bukarest) 2 547 (1957).
68. MAES, E. Deux cas de syndrome de Klippel-Trénaunay (Angiomatose hypertrophiante).
Arch. belg. Dermat. 11 72 (1955).
69. MAES, E. Syndrome de Klippel-Trénaunay.
Arch. belg. Dermat. 11 118 (1955).
70. MAESTRI, A., C. BOCCHIALINI, NERI La sindrome di Klippel-Trénaunay. Contributo clinico-radiologico.
G. Clin. med. 40 1897 (1959).
71. MAHONDEAU, D., D. GRAVELEAU Syndrome de Klippel-Trénaunay. A propos d'une observation.
Sem. Hôp. Paris. 36 951 (1960).

72. MOYNAHAN, E.J. Naevoid hypertrophie of the lower limbs, with gigantism of digits (Klippel-Weber-Trénaunay-Syndrom).
Proc. roy. Soc. Med. 54 695 (1961).
73. MEIER, M. Das Klippel-Trénaunay-Syndrom.
Schweiz. Med. Wschr. 84 736 (1954).
74. MERAND, A. Une forme mineure de syndrome de Klippel-Trénaunay.
Bull. Soc. Franc. Derm. Syph. 59 391 (1952).
75. MOLEN van der, H.R. Le syndrome de Klippel-Trénaunay: angiomatose hypertrophiante.
Phlébologie 7 72 (1954).
76. MÜLLER, W. Syndrom von Klippel-Trénaunay.
Hautarzt 11 552 (1960).
77. MUSGER, A. Was sind Phakomatosen?
Hautarzt 15 151 (1964).
78. NAZZARO, P. Considerazioni su di un caso di haemangiectasia hypertrophicans.
Annali Italiani di Dermatologia e Sifiligrafia 9 156 (1954).
79. NIEMAND-ANDERSSEN, I. Naevus flammeus tardivus (nach Kälteeinwirkung?)
Zschr. Haut- u. Geschl. -Krankh. 12 Heft 6 (1952).
80. PAILLAS, J.E., J. BONNAL, GESTAUT, R. NAQUET Angiomatose encéphalo-trigémينية associée à un syndrome de Klippel-Trénaunay.
Acta neurol. et psychiatr. belg. 51 487 (1951).
81. PASQUALE, M. Emipertrophia congenita della faccia e suoi rapporti con la sindrome de Klippel-Trénaunay-Parkes-Weber.
Contributo clinico. Acta paediatr. lat. 12 479 (1959).

82. PETSCHULT, E. Zur Klinik, Symptomatologie, Lokalisation, Alters- und Geschlechtsverteilung des Naevus vasculosus osteohypertrophicus (Klippel-Trénaunay-Parkes-Weber-Syndrom). Arch. Derm. Syph. 196 155 (1953).
83. PFISTER, R., K. BÄTZNER Die arteriovenösen Anastomosen beim Syndrom von Klippel-Trénaunay. Dermat. Wschr. 131 537 (1955).
84. PFISTER, R. 2 atypische Fälle von Klippel-Trénaunay-Syndrom mit Knochenatrophie. Hautarzt 7 219 (1956).
85. PROPPE, H. Referat. Hautarzt 2 188 (1951).
86. PROPPE, H. Klippel-Trénaunay-Syndrom (naevus varicosus osteohypertrophicus). Derm. Wschr. 138 1325 (1958).
87. PSATHAKIS, N. Ein neues operatives Verfahren zur rationalen Behandlung des Insuffizienzsyndroms der tiefen Beinvenen. Der Chirurg 35 79 (1964).
88. RAAB, W. Naevus haemangiomatosus osteohypertrophicus Klippel-Trénaunay. 2 formes frustes vom naeviformen Typ bei Vetteren. Derm. Wschr. 142 1054 (1960).
89. RADEMACHER, A. Über einen Fall einer Kombination von Sturge-Weber und Klippel-Trénaunay-Syndrom mit konstitutioneller Neurodermitis. Derm. Wschr. 143 381 (1961).
90. RATSCHOW, M. Die peripheren Durchblutungsstörungen. Steinkopff, Leipzig (1953), S. 156 ff.
91. RATSCHOW, M. Angiologie. Thieme (1959), S. 60 ff.

92. REUS de, H. D.,
M. VINK Kongenitale dystrophische Angiektasie.
Fortschritte Röntgenstrahlen 83 690
(1955).
93. SCHNYDER, U. W. Zur Klinik und Histologie der Angiome;
2. Mitteilung: Die Feuermäler (Naevi
teleangiectatici).
Arch. Derm. Syph. 198 51 (1954).
94. SCHNYDER, U. W. Zur Klinik und Histologie der Angiome:
1. Mitteilung: Zur Histologie des Naevus
flammeus (Naevus teleangiectaticus).
Arch. Derm. Syph. 200 483 (1955).
95. SCHNYDER Dermatologica 110 344 (1955).
96. SCHNYDER, U. W.
E. LANDOLT Syndrome de Klippel-Trénaunay avec colobome
irien-atypique.
J. Génét. humaine, Genf, 5 1 (1956).
97. SCHNYDER, U. W. Zur Klinik und Histologie der Angiome;
4. Mitteilung: Die plano-tuberösen und
tubero-nodösen Angiome des Kleinkindes.
Arch. Derm. Syph. 204 457 (1957).
98. SCHÖNENBERG, H. Über die Beziehungen des Klippel-Trénaunay-
Weber-Syndroms zum umschriebenen Rie-
senwuchs.
Z. Kinderheilk. 77 636 (1956).
99. SERVELLE, M. Syndrome de Klippel-Trénaunay. Indications
et résultats des interventions chirurgicales.
Arch. belg. Derm. 19 14 (1963).
100. SIMON, T. Über Nerven-Naevi.
Arch. Derm. Syph. 4 24 (1872).
101. SOURREIL,
SARRAT,
LEONARD Syndrome de Klippel-Trénaunay.
Bull. Soc. Franc. Derm. Syph. S. 287 (1954).

102. SZEGÖ, L.,
A. SELENYI,
G. ALMASSY
Sarkoma idiopathicum varicosum et
osteohypertrophicum.
Dermatologica 119 45 (1959).
103. TARTARO, S.M.,
N. BOSCAINO
Su tre casi di sindrome di Klippel-Trénaunay.
Rif. Med. 73 415 (1959).
104. TELLER, H.,
B. LINDNER
Über Mischformen der phakomatösen Syn-
drome von Sturge-Weber und Klippel-
Trénaunay.
Z. Haut-Krankheiten 13 113 (1952).
105. TEXIER, L.,
L. SARRAT,
A. FABERES
Syndrome de Klippel-Trénaunay.
Bull. Soc. Franc. Derm. Syph. 69 635
(1962).
106. THELEN
Syndrom nach Klippel-Trénaunay.
Vorstellung auf der 75. Tagung der Ver-
einigung südwestdeutscher Dermatologen.
Zbl. H. u. G. K. 88 348 (1954).
107. TIRLEA, P.,
N. BUTEAU
Considérations sur l'hypertrophie hémangiéc-
tasiqne (Syndrome de Parkes Weber).
Dermato-Venerol. (Bukarest) 1 326
(1956).
108. VERMASSEN, A.,
H. WINCKEL van
Die Klippel-Trénaunay'sche Krankheit.
Mschr. Kindergeneesk. 23 125 (1955).
109. VILLAFANE-PUYO,
E.J.
Das Klippel-Trénaunay'sche Krankheits-
bild.
Rev. Ortop. 7 212 (1938).
110. VOLLMAR, J.
Sonderformen des umschriebenen Riesen-
wuchses (Klippel-Trénaunay-Parkes-Weber-
und Sturge-Weber-Syndrom). Diagnostik,
Terminologie und therapeutische Frage-
stellungen.
Ergebn. Chir. Orthop. 42 242 (1959).
111. WEBER, B.
Ein Fall von Morbus Klippel-Trénaunay.
Schweiz. Med. Wschr. 88 454 (1958).

112. WEIDMANN, F. D. A case of extensive angiomatosus nevus associated with congenital hypertrophie of the toes.
Arch. of Dermat. 25 735 (1932).
113. WELLENS, W., Syndrome de Klippel-Trénaunay-Parkes-
H. FIVET Weber.
Arch. belg. Dermat. 15 339 (1959).
114. ZELGER, J. Zur Kenntnis des Morbus Klippel-Trénaunay.
(Naevus varicosus osteohypertrophicus).
Hautarzt 6 165 (1955).
115. ZEJSCHWITZ, von K. A. Syndrom von Klippel-Trénaunay und
Urticaria pigmentosa.
Hautarzt 9 324 (1958).

LEBENS LAUF

Am 29. Mai 1939 wurde ich als Sohn des prakt. Arztes Dr. Hugo Porsch und seiner Ehefrau Margarete geb. Weckbecker in Karden/Mosel im Kreis Cochem geboren.

Von 1945 bis 1949 besuchte ich die Volksschule in meinem Geburtsort, von 1949 bis 1955 das Städt. Realprogymnasium in Cochem und von 1955 bis 1958 das Städt. Realgymnasium in Koblenz, wo ich am 28. Februar 1958 die Reifeprüfung ablegte.

Medizin studierte ich an den Universitäten in Mainz, Kiel, München und Würzburg. Die ärztliche Vorprüfung bestand ich am 1. August 1960 in Kiel, die ärztliche Prüfung am 5. Dezember 1963 in Würzburg.

Als Medizinal-Assistent arbeitete ich von April 1964 bis Juli 1964 in der Med. Universitäts-Klinik Würzburg, dann bis Januar 1965 in der Med. Universitätsklinik Münster. Nach dreimonatiger Mitarbeit in der Hautklinik Münster war ich seit Mai 1965 im St. Franziskus-Hospital in Münster als Medizinal-Assistent auf der gynäkologischen und chirurgischen Abteilung tätig.

Am 16. November 1965 heiratete ich die Pharmaziestudentin Ingeborg Faber.

Gleich nach meiner Approbation im Mai 1966 wurde ich als Stabsarzt d. R. zur Bundeswehr eingezogen und bin seitdem als Truppenarzt im Marinestützpunkt Wilhelmshaven eingesetzt.

Ich versichere ehrenwörtlich, daß ich die vorliegende Arbeit selbständig verfaßt und außer der angegebenen Literatur keine weiteren Hilfsquellen benutzt habe.

Ich versichere ehrenwörtlich, daß ich bisher von keiner anderen Seite ein Dissertationsthema zur endgültigen Bearbeitung erhalten habe.

Pete Pusch

BÖHLER-DRUCK

87 WÜRZBURG, Wirsbergstr. 10

Tel. 5 41 43